

MALFORMATIONS PAPILLAIRES A MINIMA ET MACULOPATHIES

THESE

présentée à la Faculté Mixte de Médecine
et de Pharmacie de Lyon
et soutenue publiquement le 15 décembre 1965
pour obtenir le grade de **Docteur en Médecine**

PAR

ANDRÉE DIDIERLAURENT

née le 24 novembre 1938

à ESPALY SAINT-MARCEL (Haute-Loire)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ANOMALIES PAPILLAIRES
A MINIMA ET MACULOPATHIES

DOCTEUR ANDRÉE DIDIERLAURENT
INTERNE DES HOPITAUX DE LYON

MALFORMATIONS PAPILLAIRES A MINIMA ET MACULOPATHIES

Travail de la clinique ophtalmologique de Lyon
du Professeur PAUFIQUE
et du service d'ophtalmologie de l'Antiquaille
du Professeur agrégé BONAMOUR



1965

UNIVERSITÉ DE LYON

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

Doyen : M. J. F. CIER
Assesseurs : M. M. LEVRAT - M. L. REVOL

Doyens honoraires :
M. J. LEPINE, membre de l'Institut
M. H. HERMANN, correspondant de l'Institut

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON, WERTHEIMER.

PROFESSEURS

MM.		MM.	
CIBERT	Clinique urologique	PEYCELON	Pathologie chirurgicale
PONTHUS (déta- ché à Beyrouth)	Physique biologique	GIRARD Marcel	Clinique médicale D
DECHAUME	Clinique neuro-psychiatrique et d'hygiène mentale	VACHON	Pathologie médicale
CHAMBON	Chimie organique et toxicologie	GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAUPERT- RAVAULT	Clinique médicale B	PAPILLON	Radiologie
FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire	JEUNE	Clinique médicale infantile et hygiène du 1 ^{er} âge
CROIZAT	Clinique médicale C	GONIN	Thérapeutique
MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A	MONNET	Bactériologie
REVOL	Pharmacie galénique	BANSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
PIGEAUD	Clinique obstétricale	CHATONNET	Physiologie B
BOURRET	Médecine du travail	GUINET	Clinique endocrinologique
LEVRAT	Clinique médicale A	TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
SOHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale	FREIDEL	Clinique stomatologique
NETIEN	Botanique et cryptogamie	MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
BERTRAND	Clinique chirurgicale C	DORCHE	Matière médicale et législation pharma- ceutique
BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique	DUMONT Louis	Histologie et embryologie
DREYON	Pharmacie chimique et pharmacologie	PERROT	Chimie
ROCHE	Médecine légale et déontologie	CIER J. F.	Physiologie A
COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique	PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MOUNIER-KUHN	Clinique d'oto-rhino-laryngologie et d'au- dio-phonologie	MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique	MATHIEU	Clinique gynécologique
THIERS	Clinique de dermatologie, siphiligraphie et allergologie	FAUCON	Biologie médicale et pharmacodynamie
BRUN	Clinique de pneumo-ptisiologie	BERTOYE	Clinique des maladies infectieuses
CREYSSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	VINCENT D.	Biochimie appliquée
DARGENT	Clinique carcinologique	X...	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale
GUICHARD	Anatomie pathologique	X...	Chimie biologique et médicale
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale	X...	Clinique médicale infantile
LATARJET	Anatomie	X...	Clinique chirurgicale B

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

BERGER	Physique nucléaire appliquée à la mé- decine	LECUIRE	Neuro-chirurgie
MANSUY	Neuro-chirurgie	REVOL	Médecine générale
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique	GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
LACROIX	Hygiène et climatologie	CIER André	Pharmacie chimique et pharmacologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique	PONT Maurice	Médecine générale
		TRAEGER	Pathologie métabolique et rénale

PROFESSEURS SANS CHAIRE

MM.	
ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
DE SOLLIERS	Chimie analytique

MM.	
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail
THIVOLET	Hygiène

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS TITULAIRES

CREYSSSEL Roger	Chimie biologique
PINET	Electro-radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOUVET	Pathologie expérimentale
PEYRIN	Physique biologique
TOMMANI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELEUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie

FRANÇOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULIER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
COLIN	Médecine légale
BERTRAND	Chimie biologique

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS STAGIAIRES

FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène

FLANDROIS	Physiologie
VIALLIER-RAYNARD	Bactériologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MARION Pierre	Chirurgie générale
BONAMOUR	Ophtalmologie
De MOURGUES G.	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie

GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEX	Médecine générale
MOUNIER-KUHN	Chirurgie générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie
NOTTER	Gynécologie obstétricale

A MES PARENTS

A MON MARI

A MA FILLE

A MES GRANDS-PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR L. PAUFIQUE

Professeur de Clinique Ophtalmologique
Ophtalmologiste des Hôpitaux

Au cours des semestres passés dans son Service nous avons été éblouie par son exceptionnel génie chirurgical. Les progrès que son esprit ouvert aux techniques et ses nouvelles, son goût de la recherche, ont fait faire à l'ophtalmologie sont innombrables. Ses qualités de clinicien n'ont d'égales que ses qualités humaines. Sa renommée est si grande qu'elle éclaire ses élèves les plus modestes. Nous espérons être digne de son école et l'assurons de notre respectueux dévouement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR P. WERTHEIMER

Professeur honoraire de Clinique Chirurgicale
Chirurgien des Hôpitaux

Il fut présent à toutes les étapes de nos études médicales. Nous voudrions le remercier ici de l'intérêt qu'il a bien voulu nous porter. Qu'il soit assuré de notre profond attachement et de nos sentiments respectueux et dévoués.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. BONAMOUR

Nous avons eu la joie d'apprécier, pendant trois semestres son enseignement clair, son sens clinique précis, son adresse chirurgicale. Sa grande bonté, son esprit curieux et plein d'humour font de lui un maître très attachant. Il nous a fait l'honneur de nous confier un sujet qui lui est cher et nous a guidée dans l'élaboration de ce travail. Nous le prions de croire à notre sincère dévouement

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ R. HUGONNIER

L'étendue de ses connaissances ophtalmologiques, ses brillantes qualités de chirurgien nous ont séduit. Nous tenons à lui exprimer ici notre admiration et l'assurons de nos sentiments respectueux et dévoués.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR DESJACQUES
MONSIEUR LE DOCTEUR OLLAGNIER
MONSIEUR LE PROFESSEUR WERTHEIMER
MONSIEUR LE PROFESSEUR LECUIRE
MONSIEUR LE PROFESSEUR PIGEAUD
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUPERT-RAVAULT
MONSIEUR LE DOCTEUR PLAUCHU

Internat :

MONSIEUR LE DOCTEUR OLLAGNIER
MONSIEUR LE DOCTEUR ROMAGNY
MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUFIQUE
MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ BONAMOUR

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. ETIENNE

Ophthlalmogiste des Hôpitaux

Nous admirons son érudition, son enthousiasme, et l'originalité de sa pensée.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. ROUGIER

Ophthlalmogiste des Hôpitaux

Qu'il trouve ici l'expression de notre respect.

A MADAME LE DOCTEUR S. HUGONNIER

En hommage respectueux.

**AUX DOCTEURS J. AUDIBERT, C. BARUT, I. BONNET, P. MAGNARD,
M. L. POMMIER et C. SPIRA**

AU DOCTEUR J. CHARLEUX

Sa virtuosité chirurgicale, son intelligence vive et son inaltérable bonne humeur font notre admiration.

AU DOCTEUR M. PAUPERT-RAVAULT

Il y a beaucoup à apprendre à ses côtés. Son intelligence est originale, son sens critique est aigu, ses qualités de clinicien et de chirurgien sont grandes. Nous l'assurons de notre respectueux attachement.

AU DOCTEUR MIREILLE BONNET

Nous lui devons beaucoup. Elle a guidé nos premiers pas en ophtalmologie et demeure pour nous un exemple. La rigueur de sa pensée, la précision de son geste chirurgical, l'enthousiasme de son enseignement font notre admiration. Nous l'assurons de notre inaltérable amitié.

AUX DOCTEURS M. LEQUIN ET J. MONTIBERT

Leur amitié nous est précieuse.

AUX DOCTEURS L. DURAND, M. MALTERRE, P. SOURDILLE

A H. VIAL

AU PERSONNEL RELIGIEUX, INFIRMIERES ET INFIRMIERS des Services d'Ophtalmologie de Lyon

A NOS CONFERENCIERS D'EXTERNAT ET D'INTERNAT

A NOS CAMARADES DE L'INTERNAT
ET EN PARTICULIER A CEUX AVEC QUI NOUS AVONS PASSÉ
UN INOUBLIABLE SEMESTRE A GIENS

A NOS AMIS A. ET Y. SAUVAGE

INTRODUCTION

Les ophtalmologistes connaissent parfaitement, d'une part la pathologie de la macula dont les lésions acquises peuvent aussi bien être consécutives à des affections générales ou à des maladies de système, que d'origine infectieuse, dégénérative ou vasculaire, d'autre part la pathologie de la papille particulièrement riche. Il est surprenant que les cliniciens n'aient pas attaché plus d'importance et plus d'intérêt au système papillo-maculaire qui constitue une entité anatomique où macula et papille sont très dépendantes l'une de l'autre.

Cette symbiose « papille-macula » a aussi sa physiologie propre et sa pathologie propre.

Nous nous proposons d'étudier ici les corrélations qui peuvent exister entre anomalies papillaires congénitales et certaines affections maculaires secondaires acquises. Nous envisagerons dans ce cadre des anomalies papillaires a minima congénitales parfaitement définies :

- les fossettes colobomateuses de siège temporal,
- les dysversions papillaires,
- les artères ciliorétiniennes,
- les excavations anormalement profondes de la papille,
- les membranes épipapillaires.

Les druses de la papille doivent être mises à part, elles entraînent une séméiologie campimétrique semblable à celle des autres anomalies mais nous n'avons jamais observé de maculopathie associée.

Dans tous les cas, les anomalies siègent dans le pédicule optique, au voisinage des fibres du faisceau papillo-maculaire, c'est-à-dire dans le secteur temporal de la papille.

Pour conduire cette étude, nous adopterons le plan suivant :

PLAN

I. GÉNÉRALITÉS.

- A. **Rappel anatomique : Le faisceau papillo-maculaire.**
- B. **Rappel Physiopathologique .**
 - Dégénérescence nerveuse descendante.
 - Dégénérescence nerveuse rétrograde.
- C. **Rappel embryologique et tératologique de la papille.**

II. PATHOGÉNIE DES MACULOPATHIES PAR ANOMALIES PAPILLAIRES.

- Théories mécaniques.
- Théories vasculaires.

III. LES FAITS CLINIQUES.

- A. **Les déficits fonctionnels témoins d'une atteinte du faisceau papillo-maculaire.**
 - 1. Amblyopie.
 - 2. Atteintes du champ visuel.
- B. **Anomalies papillaires et maculopathies ophtalmoscopiques.**
 - 1. Les faits connus : maculopathies et fossettes colobomateuses.
 - a) Les observations de la littérature.
 - b) Nos observations.
 - 2. Les faits moins connus : maculopathies et autres anomalies papillaires (dysversions papillaires, artères cilio-rétiniennes, excavations physiologiques profondes, membranes épipapillaires.
 - a) Les observations de la littérature.
 - b) Nos observations.

IV. INTÉRÊT CLINIQUE, DEDUCTIONS PRATIQUES.

- A. **Diagnostic de l'anomalie papillaire.**
- B. **Diagnostic du déficit fonctionnel .**
- C. **Diagnostic de la lésion organique maculaire.**
- D. **Déductions thérapeutiques.**

V. CONCLUSIONS.

I — GENERALITES

A — RAPPEL ANATOMIQUE

Macula et papille sont en corrélation étroite. Ce lien est représenté par le faisceau papillo-maculaire dont l'origine est maculaire.

Le faisceau papillo-maculaire constitue en effet à lui seul le trait d'union essentiel entre papille et macula.

Il faut d'abord rappeler la constitution de la macula dont les cellules visuelles ne sont représentées que par les seuls cônes. Chaque cône est rattaché à un seul ganglion rétinien et chaque ganglion à une cellule ganglionnaire. Les axones issus de ces cellules sont les fibres visuelles de la rétine et se dirigent vers le nerf optique en formant la couche des fibres optiques.

- La vascularisation maculaire est double, choroïdienne et rétinienne.
- Le réseau choroïdien représenté par la choriocapillaire est issu des artères ciliaires courtes.. C'est de lui que dépend en presque totalité la vascularisation de la foveola.
- Le réseau rétinien est issu des artères temporales supérieure et inférieure, branches de division de l'artère centrale de la rétine qui émerge du nerf optique au centre de la papille.
- Les fibres maculaires ont des caractères particuliers :
- Elles sont plus fines que les fibres périphériques (moins de 0,7 de diamètre).
- Elles sont très nombreuses et il est généralement admis qu'elles représentent 1/3 des fibres rétiniennes. Il a été prouvé (Zwanenburg 1915) que 65 % des cellules ganglionnaires sont concentrées dans un territoire central fovéolaire de 2,7 millimètres. Une même proportion de fibres maculaires se retrouve dans le nerf optique.
- Ces fibres maculaires suivent un trajet particulier dont nous devons l'étude à MICHEL, DOGIEL, GREEFF et DRUAULT.

La fovea étant située en dehors de la papille, les fibres fovéales internes se rendent directement au bord externe de la papille réalisant le faisceau inter papillo-maculaire.

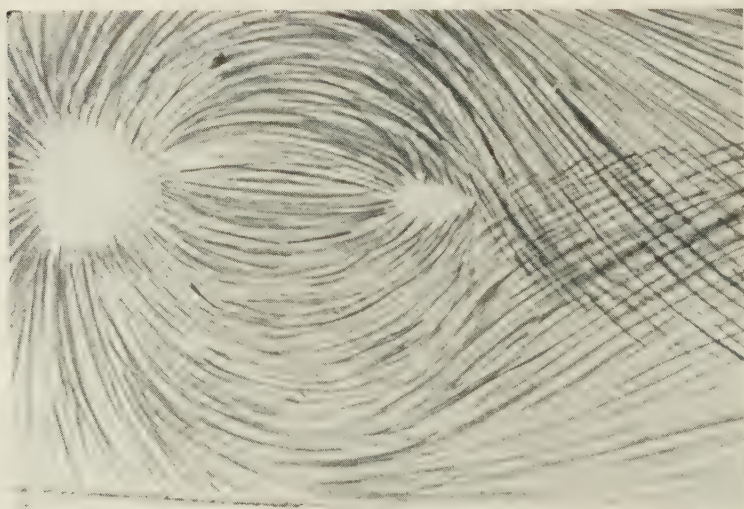


Figure 1

FAISCEAU PAPILLO MACULAIRE

Les fibres venant des parties supéro-internes et inféro-internes de la fovea la quittent en rayonnant de sorte que, dans la partie moyenne de leur trajet, elles s'écartent des fibres précédentes et décrivent de leur côté, une concavité d'autant plus marquée qu'elles en sont plus éloignées.

Les fibres qui viennent des parties externes de la fovea contourrent les précédentes en décrivant des courbes encore plus accentuées.

Dans le nerf optique, la topographie des fibres est encore mal connue mais elles se disposent suivant le schéma suivant (Fig. 2).

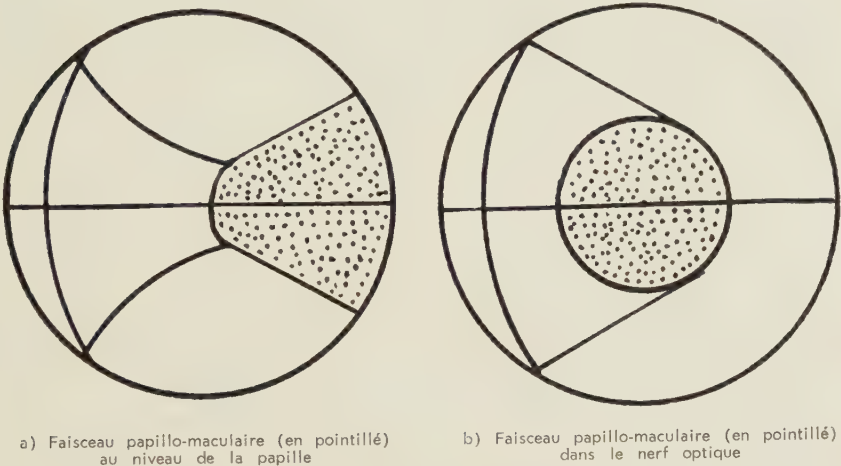


Figure 2

REPARTITION DES FIBRES COMPOSANT LE FAISCEAU PAPILLO-MACULAIRE
DANS LE NERF OPTIQUE

— Dans la portion distale du nerf (papille), le faisceau maculaire occupe une surface triangulaire à sommet central situé dans son secteur temporal.

— Dans la portion proximale du nerf, les fibres maculaires tendent à s'insinuer entre les faisceaux de fibres temporales supérieures et inférieures. Le faisceau maculaire devient donc central.

On conçoit donc que des anomalies de développement du nerf optique intéressant son secteur temporal entraînent des altérations du faisceau maculaire. Certaines malformations du nerf optique sont tellement importantes que l'absence de manifestations fonctionnelles serait étonnante : c'est le cas du colobome d'entrée du nerf optique ou du colobome typique chorioretino-papillaire. D'autres sont plus discrètes et ne s'accompagnent pas obligatoirement d'altérations fonctionnelles : elles réalisent les anomalies papillaires à minima.

B — RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE

1° Le secteur temporal de la papille est, nous l'avons vu, occupé par les fibres du faisceau papillo-maculaire.

Les cellules ganglionnaires, corps cellulaires de ces fibres nerveuses siègent dans la région maculaire et sont altérées dans toutes les affections de cette zone. On sait par ailleurs que, dans une cellule nerveuse, l'altération du corps cellulaire entraîne une dégénérescence de l'axone. On conçoit donc qu'une dégénérescence, une altération : infectieuse, vasculaire, toxique... soit suivie d'une dégénérescence des fibres du faisceau papillo-maculaire dans

leur trajet à l'intérieur du nerf optique. Ce fait est d'observation courante en clinique : une atteinte maculaire est suivie après un laps de temps plus ou moins long, d'une atrophie en secteur temporal de la papille. Nous citerons comme exemple l'observation suivante.

OBSERVATION I

B... Denise, 27 ans.

Cette malade est adressée à la consultation du professeur PAUFIQUE, le 17-2-1959, elle présentait une dégénérescence maculaire juvénile du type STARGARDT. Cette dégénérescence avait été découverte à l'âge de 6 ans.

1° O. D. : Acuité visuelle = inférieure à 1/10°.

Parinaud 8 non améliorable.

Segment antérieur normal.

A l'examen ophtalmoscopique on découvre

— outre une dégénérescence maculaire du type Stargardt avec pigmentation confluyente de la région maculaire,

— une pâleur importante du secteur temporal de la papille traduisant une atrophie du faisceau maculaire.

2° OG : Acuité visuelle inférieure à 1/10°.

Parinaud 8.

L'aspect du fond d'œil gauche est rigoureusement identique à celui du fond d'œil droit.

2° **Inversement, lorsque les axones sont lésés**, des modifications peuvent se produire au niveau du corps cellulaire. Ces modifications sont connues sous le nom de « dégénérescence rétrograde » ou « réaction axonique ». Ces mêmes phénomènes peuvent s'observer au niveau de la rétine, véritable cerveau, et qui, comme tel est intéressée par les lois de la dégénérescence.

Le corps cellulaire subit une sorte de gonflement, avec disparition du corps de Nissl en son centre (réalisant une chromatolyse centrale), et excentration du noyau. Ces réactions peuvent évoluer vers la disparition ou l'atrophie de la cellule (mais jamais vers sa reconstitution dans le système nerveux central). En outre, les phénomènes dégénératifs peuvent intéresser le neurone le plus proche : c'est la dégénérescence transsynaptique ou dégénérescence ascendante. Elle peut même sauter un relais et atteindre le deuxième neurone au-delà. Ces atrophies de tissu noble sont remplacées par un tissu riche en cellules gliales, réalisant une véritable **gliose**. On connaît outre le rôle de soutien du tissu glial, son rôle dans le métabolisme et la nutrition du parenchyme noble (c'est à son niveau que siège la barrière sang-cellule nerveuse). On conçoit donc qu'une hyperplasie de celui-ci puisse s'accompagner d'un apport sanguin et liquidien.

Les observations publiées par FERRY peuvent servir de base à notre hypothèse d'une dégénérescence rétrograde secondaire à une anomalie papillaire. Celui-ci rapporte, parmi sept cas, trois examens anatomopathologiques de globes énucléés sur un diagnostic erroné de tumeur du pôle postérieur, chez des sujets porteurs de fossette congénitale de la papille et de soulèvement maculaire. Dans son observation n°5, la couche des fibres nerveuses était amincie et transformée en tissu glial dans la zone interpapillo-maculaire. La couche des cellules ganglionnaires avait disparu dans cette zone.

Dans ses observations n° 6 et 7, dans toute la zone soulevée, le processus dégénératif atteignait les cônes et les bâtonnets, les cellules ganglionnaires étaient modérément diminuées, des macrophages chargés de pigment étaient présents. Enfin la choroïde était très hyperhémie.

C — EMBRYOLOGIE ET TERATOLOGIE DE LA PAPILLE

Nous ne ferons qu'un bref rappel de l'embryologie de la papille que nous emprunterons d'ailleurs aux ouvrages d'I. MANN, DUKE ELDER, DEJEAN, HERVOUET et LEPLAT.

Dès le stade de 5,5 mm, une papille primitive fictive est présente à l'endroit où la vésicule optique s'ouvre dans le pédicule optique creusé de la fente fœtale. Chez l'embryon de 7 à 8 mm, vers la 4^e semaine, l'artère hyaloïde s'engage dans la fente fœtale et va se ramifier dans le vitré primitif. L'occlusion de la fente fœtale au cours du deuxième mois (10 à 20 mm) commence dans la partie centrale du pédicule et progresse parallèlement de part et d'autre de cette soudure primitive. Les deux feuillets qui constituent le pédicule s'accolent couche par couche : le feuillet externe donnera l'épithélium pigmenté, le feuillet interne la rétine nerveuse.

Deux anomalies papillaires peuvent prendre naissance dès ce stade :

— La fossette colobomateuse

— L'artère ciliorétinienne.

1° LA FOSSETTE COLOBOMATEUSE

Le processus qui aboutit aux malformations colobomateuses du nerf optique est en effet extrêmement précoce dans la vie embryonnaire. Les désordres apparaissent chez l'embryon de 15 mm soit au plus tard à la 5^e semaine, lorsque la différenciation rétinienne débute au pôle postérieur. Les rares examens anatomiques (SEEFELDER) ont montré qu'il existait une évagination sacciforme de la rétine dans les gaines du nerf optique. Cette anomalie est donc très proche du colobome papillaire. Cependant pour I. MANN, les fossettes seraient constituées de tissu rétinien et d'épithélium pigmenté alors que les colobomes sont caractérisés par l'absence d'épithélium pigmenté. Il ne s'agirait pas à proprement parler d'un processus colobomateux, ayant pour principal facteur une aplasie de la papille épithéliale primitive ; les fossettes papillaires seraient la conséquence d'une malformation du segment intermédiaire de la papille et il existerait « une différenciation anormale de certaines cellules pluripotentielle de la cupule optique » (DEJEAN, HERVOUET et LEPLAT).

2° L'ARTÈRE CILIORETINNIENNE

Lorsque les deux feuillets qui constituent le pédicule s'accolent, des vaisseaux peuvent rester inclus entre les deux lèvres et constituer le point de départ d'une future artère ciliorétinienne. Il n'y a pas en effet, normalement chez l'homme, d'anastomose entre la circulation rétinienne et le réseau choroïdien. Cependant si un arrêt, ou une anomalie, se produisent dans la fermeture de la fente fœtale ou dans la formation de la papille primitive, le tissu mésodermique et ses vaisseaux peuvent pénétrer par cette brèche dans la cupule optique. Ultérieurement, ce tunnel à l'intérieur du tissu nerveux demeurera ouvert aux vaisseaux choroïdiens qui à une époque plus ou moins tardive, franchiront la barrière épithéliale. La direction généralement temporale de la fente fœtale expliquerait la situation temporale de l'artère ciliorétinienne.

Pour certains auteurs, la présence d'une artère ciliorétinienne serait une simple variante anatomique, en effet, sa fréquence serait de l'ordre de 15 à 20 %. Pour MICHAELSON, il s'agirait d'une anomalie véritable, et l'on serait en droit de penser qu'elle témoigne d'une malformation fissurale ou papillaire inaccessible à l'examen ophtalmoscopique (GAILLOT 1956).

3° LES DYSVERSIONS ET CROISSANTS

Pendant que se ferme la fente fœtale, la partie inférieure de la cupule optique se développe si bien que le pédicule optique ne s'insère plus au bord inférieur de la cupule, mais au milieu de son pôle postérieur.

A l'extrémité postérieure de la cupule optique, la fusion se fait autour de l'artère hyaloïde, réalisant la papille primitive. Dès la fin du deuxième mois, il ne reste plus aucune trace de la fente fœtale. Les cellules entourant les vaisseaux hyaloïdiens se détachent alors de la paroi externe du pédicule optique, et forment un cordon plein centré par l'artère, dirigé de bas en haut et d'arrière en avant, appelé pièce intercalaire (VON SZILY).

Cette pièce intercalaire jouerait un rôle important dans la formation des croissants papillaires : dans certains cas, en effet, celle-ci se tordrait sur son axe et dessinerait une courbe soit temporale (entraînant un croissant temporal) soit nasale (entraînant un croissant nasal) soit supérieure, soit inférieure. Un argument de plus en faveur de cette hypothèse est la rareté des dysversions vers le haut (ou des cônes supérieurs) et la plus grande fréquence des dysversions infero-nasales.

4° MEMBRANE EPIPAPILLAIRE ET EXCAVATION PHYSIOLOGIQUE

Pendant que s'individualise la pièce intercalaire et que se ferme la fente fœtale, les fibres optiques issues des cellules ganglionnaires apparaissent dans la couche interne de la rétine. Chez l'embryon de 12 mm elles forment un voile concentrique à la papille primitive et aux vaisseaux hyaloïdiens. Elles traversent ensuite la papille, vont coloniser le pédicule optique. Ce faisant, elles extériorisent un cône de cellules gliales, disposées autour de l'artère hyaloïde, réalisant ainsi la papille de BERGMEISTER. Chez l'embryon de 25 mm le pédicule est entièrement occupé par les fibres optiques et devient le nerf optique. Avant la naissance, le système hyaloïdien disparaît et avec lui s'atrophie la papille de BERGMEISTER. La dépression ainsi formée constitue l'excavation physiologique de la papille. Les variations de profondeur de l'excavation physiologique peuvent donc être expliquées par l'atrophie excessive ou insuffisante du tissu glial.

Inversement la membrane épipapillaire n'est autre que la persistance de ce tissu glial, qui peut aller du simple voile (c'est le cas le plus fréquent) jusqu'au tissu solide et épais sous lequel passent les vaisseaux issus de la papille.

Ce n'est que chez l'embryon de 70 mm (3^e mois de la vie intra-utérine) qu'apparaissent de fins capillaires qui vont s'unir pour former de part et d'autre de l'artère hyaloïde deux vaisseaux reliés par des anastomoses transversales. La jonction de ces deux vaisseaux à une certaine distance du disque optique réalise la veine centrale de la rétine. Ce point de jonction se rapproche progressivement de la papille et la position définitive n'est acquise que vers le 7^e ou le 8^e mois.

L'artère centrale n'apparaît que vers le 4^e mois (embryon de 100 mm) à partir d'un renflement de l'artère hyaloïde au niveau de la papille (ce n'est qu'au 8^e mois que les vaisseaux atteignent l'ora serrata et que la vascularisation rétinienne est alors complète).

La formation du système nerveux rétinien précède donc celle du système vasculaire.

Par ailleurs, le bourgeonnement des branches temporales est plus précoce que celui des branches nasales, si bien que, pendant un certain temps, seule la rétine temporale est vascularisée. Cette différence persiste par la suite (MICHAELSON) et le réseau temporal est toujours plus important que le réseau nasal.

Enfin l'anneau scléral qui entoure le nerf optique à son entrée dans le globe apparaît dès le 4^e mois et est totalement constitué au 6^e mois. Nous verrons plus loin l'importance de cet anneau rigide enserrant le pédicule optique.

La papillogenèse apparaît donc très complexe, de nombreux facteurs de position, de vascularisation, de croissance, entrent en jeu, expliquant la multiplicité des malformations papillaires possibles. Ces malformations intéressent tout particulièrement la région temporale de la papille et expliquent comment les fibres nerveuses issues de la macula et se réunissant dans cette région, peuvent être « gênées » dans leurs fonctions.

II – PATHOGENIE

La pathogénie des maculopathies secondaires aux anomalies papillaires est très mal connue. L'unanimité est cependant faite sur deux points :

- Les lésions maculaires sont secondaires à l'atteinte du faisceau papillo-maculaire.
- La souffrance de ce faisceau est due aux plicatures, compressions ou torsions qu'il subit lors du développement anormal du secteur temporal de la papille et à la persistance définitive d'une anomalie dans ce secteur.

Les théories élaborées concernent les seules fossettes colobomateuses et sont de deux ordres :

- Théories mécaniques
- Théories vasculaires.

1° THEORIES MECANIKES :

- Pour ZIMMERMAN les tractions exercées sur la macula sont le mécanisme responsable du soulèvement, du décollement maculaire. Ces tractions seraient dues au trajet long et tortueux que doivent suivre les axones des cellules ganglionnaires en regard de la dépression colobomateuse.
- Pour SUGAR, les lésions observées seraient dues à une infiltration liquidienne, par l'orifice colobomateux, dans l'espace sous-rétinien. Ce liquide viendrait de la chambre postérieure et serait donc d'origine vitréenne. L'évolution se ferait vers la résorption spontanée de ce liquide sous-rétinien, la pigmentation, et la formation d'adhérences chorioretiniennes expliquant les aspects dégénératifs observés au fond d'œil.
- Pour REGENBOGEN, cette théorie paraît séduisante : il rapporte en effet le cas d'une fossette colobomateuse recouverte d'une membrane transparente fluctuante. Il pense que les fluctuations du liquide sous-maculaire (communiquant avec l'entonnoir colobomateux) expliqueraient les mouvements ondulants de cette membrane.

La présence de maculopathies œdémateuses en dehors d'anomalie papillaire de type colobomateux va à l'encontre de la théorie de SUGAR et de REGENBOGEN. On ne peut parler d'infiltration par un orifice quelconque lorsque l'anomalie papillaire est une artère cilioretinienne, une membrane éopapillaire ou une dysversion papillaire. Dans ces cas c'est la présence d'un tissu glial anormal qui entraîne la souffrance du faisceau papillo-maculaire.

2° THEORIES VASCULAIRES

- ZEEMAN le premier, puis PIPER et HALBERTSMA font intervenir des facteurs vasculaires dans la genèse de ces maculopathies : les anomalies structurales de la tête du nerf optique auraient une influence mécanique sur les branches artérielles (en particulier les artères ciliaires postérieures) vascularisant la macula. Pour ZEEMAN, les vaisseaux comme les fibres nerveuses à destination maculaire auraient, de ce fait, un développement insuffisant et réaliseraient une zone de moindre résistance.
- BRUCKNER et FIELD insistent également sur l'importance des facteurs vasculaires dans la genèse de tels changements. Le développement de la tête du nerf optique étant primitivement responsable de la moindre résistance de la macula.
- KRANENBURG (1959) adopte cette théorie qu'il précise : les anomalies structurales du nerf optique, surtout lorsqu'elles sont profondes compriment et dévient les branches des vaisseaux rétiniens. Leur trajet présente alors des coudures, leur lumière centrale est plus étroite. Une vascularisation

normale serait possible pendant de nombreuses années, mais, que survienne un facteur surajouté, générateur de vasoconstriction (qui n'aurait pas d'effet sur un œil normal) et la maculopathie apparaît.

Les connaissances embryologiques, les faits anatomiques, les constatations anatomo-pathologiques (rares mais d'autant plus précieuses) et les conceptions des différents auteurs qui se sont intéressés à la question nous permettent de penser que plusieurs facteurs interviennent dans la genèse de la maculopathie secondaire aux malformations papillaires.

Pour notre part, le facteur mécanique en est le *primum movens*. L'allongement, les coudures, la torsion, la compression contre un anneau scléral rigide, des fibres nerveuses constituant le faisceau papillo-maculaire est certain. Il est d'ailleurs bien vu sur les coupes histologiques de telles anomalies.

Ce faisceau de fibres est donc constitutionnellement fragilisé et rendu apte à dégénérer. Cette dégénérescence rétrograde est facultative (ce qui expliquerait que de nombreuses malformations papillaires à minima ne s'accompagnent d'aucun signe fonctionnel ni objectif de maculopathie). Elle serait favorisée voire même déclenchée par des phénomènes surajoutés (observation 17) dont le principal serait vasculaire : les vaisseaux qui nourrissent le faisceau papillo-maculaire seraient comme lui fragilisés lors du développement embryologique anormal de la papille.

Parmi les malformations papillaires à minima seules sont susceptibles d'engendrer des troubles maculaires fonctionnels ou organiques les anomalies dont la formation tératologique est susceptible de retentir sur le faisceau papillo-maculaire. Il s'agit

- des fossettes colobomateuses,
- des croissants et dysversions papillaires,
- des artères ciliariennes,
- des excavations papillaires anormalement profondes et plus rarement des membranes épipapillaires et des druses intrapapillaires.

Ces conceptions pathogéniques nous ont été inspirées par des faits cliniques précis, non exceptionnels que nous nous proposons d'étudier maintenant.

III — LES FAITS CLINIQUES

A — DEFICITS FONCTIONNELS

La faiblesse constitutionnelle du faisceau papillo-maculaire peut ne se traduire que par un déficit fonctionnel. Celui-ci même peut n'être que parcellaire : déficit fonctionnel « à minima » qu'il faut rechercher avec soin.

Ce trouble fonctionnel est représenté

- soit par une amblyopie plus ou moins partielle,
- soit par une atteinte du champ visuel,
- soit par la coexistence des deux manifestations.

1° L'AMBLYOPIE FONCTIONNELLE OU EX ANOPSIA

Sans entrer dans la querelle qui oppose les théories fonctionnelles et organicistes de l'amblyopie, nous devons cependant noter que « les petites malformations papillaires peuvent s'accompagner, en dehors de tout vice de réfraction, ou celui-ci étant correctement corrigé, d'une baisse visuelle plus ou moins notable ». (G. BONAMOUR 1956). L'hypothèse d'une hémorragie maculaire à la naissance, ne laissant aucune séquelle ophtalmologique, ne peut plus être invoquée comme point de départ d'une amblyopie. Mais il est indiscutable que l'examen du fond d'œil d'un sujet amblyope découvre fréquemment une anomalie papillaire.

Si les strabologues les plus avertis (R. HUGONNIER) semblent tenir compte de la théorie de G. BONAMOUR, nombreux en sont les adversaires.

Pour eux, la présence d'anomalies mineures sans amblyopie éliminerait le rôle de celles-ci dans l'étiologie des amblyopies.

Cependant on peut répondre à ces adversaires :

1° Que l'aspect ophtalmologique ne permet pas à lui seul de juger de l'importance du retentissement de l'anomalie sur le faisceau papillo-maculaire à l'échelle cellulaire.

2° Que l'on admet parfaitement le rôle de l'anisométrie sur l'apparition d'une amblyopie fonctionnelle. Or il existe des anisométries sans amblyopie. On ne peut donc pas rejeter par ce raisonnement le rôle de l'anomalie papillaire même mineure dans l'apparition d'une amblyopie.

Il peut s'agir d'une amblyopie profonde. Tel est le cas des observations suivantes :

OBSERVATION 2

F... Lucie, 41 ans (6-3-1923).

Cette malade adressée à la consultation de l'Antiquaille par le Docteur Pommier avait été suivie pendant deux ans au Centre de Neurologie où l'on avait soupçonné une sclérose en plaques en raison de l'aspect de la papille droite (on pensait à une névrite optique rétrobulbaire droite).

A l'examen le 23-7-1964 :

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10° avec + 0,50
Parinaud 6 non améliorable. Il s'agit d'un œil amblyope.

Le champ visuel montre un large scotome cœco-central, et un rétrécissement du champ visuel périphérique.

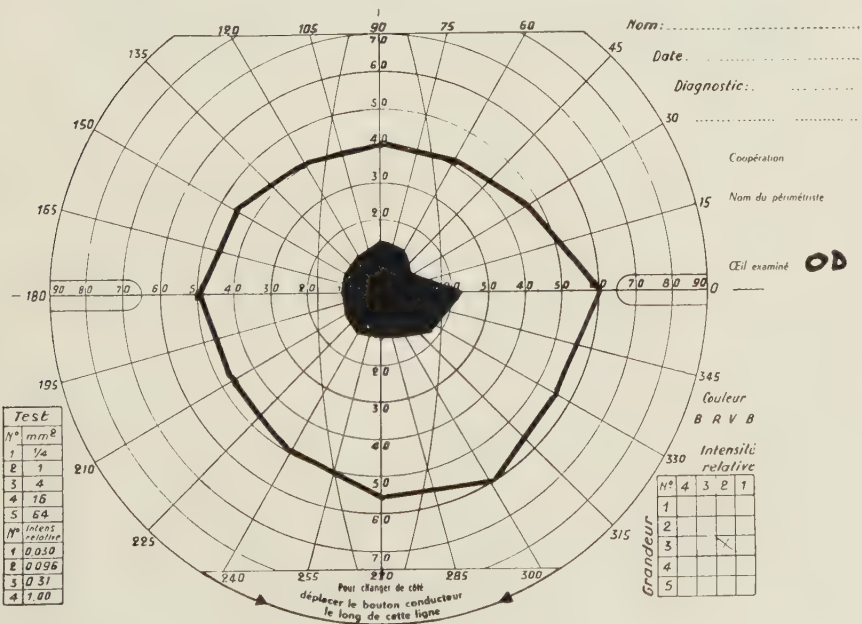


Figure 3

A l'examen ophtalmologique on découvre une fossette colobomateuse de grande taille siégeant sur le bord temporal de la papille, débordant un peu sur le secteur nasal et refoulant les vaisseaux en haut et en bas, en

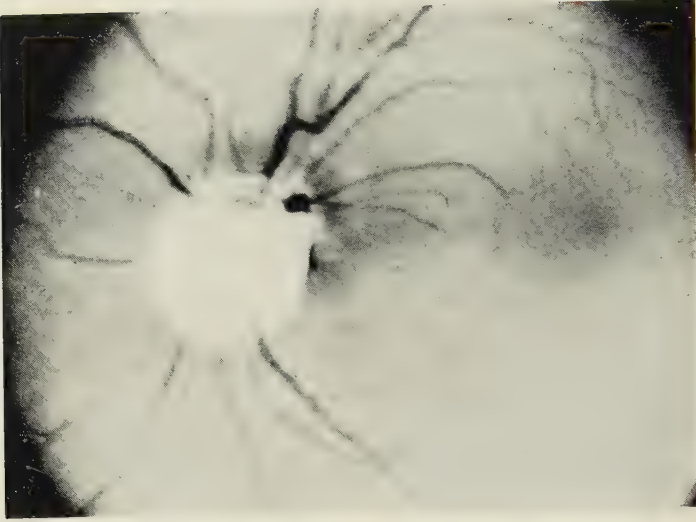


Figure 4

laissant ainsi une surface centrale avasculaire. Cette fossette apparaît de coloration jaune pâle et son bord temporal est souligné par un petit liséré pigmenté.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.
Parinaud 2.

Champ visuel et examen ophtalmoscopique normaux.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et amblyopie.

OBSERVATION 3

B... André, 48 ans (10-1-1915).

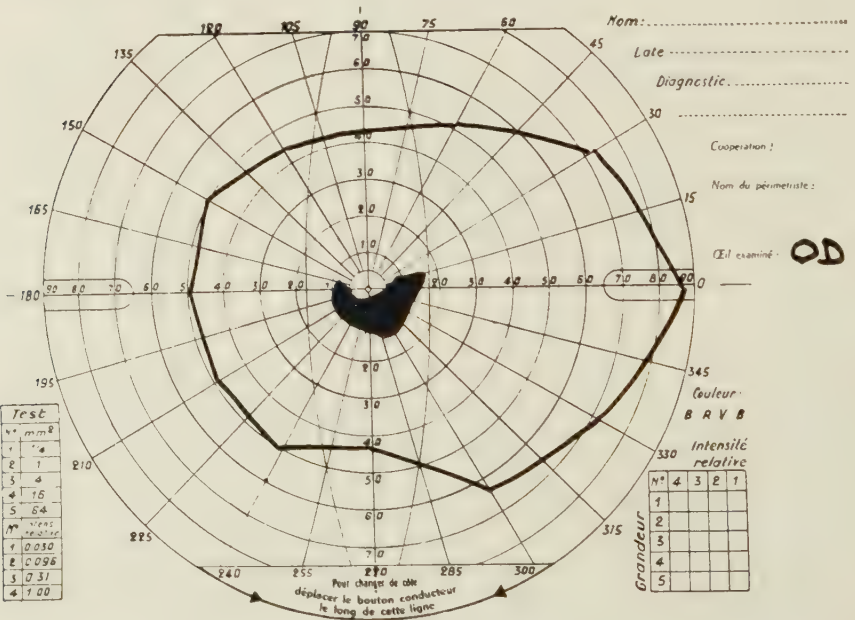


Figure 5

Malade adressé à la consultation de l'Antiquaille (D^r BONAMOUR) le 9-12-1963.

A l'examen :

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10° avec + 2 non améliorable.
Parinaud 8 avec + 4.

Le champ visuel révèle un scotome arciforme (figure 5).
Le segment antérieur est normal.

A l'examen ophtalmoscopique on note la présence d'une fossette colobomateuse temporale profonde d'où émerge une artère ciliorétinienne. La macula est normale.



Figure 6

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° avec + 1.
Parinaud 2 avec + 4.

Champ visuel et examen ophtalmoscopique normaux.

En résumé : Fossette colobomateuse temporale profonde coexistant avec une amblyopie et une atteinte du champ visuel.

OBSERVATION 4

G... Jean, 60 ans.

Ce malade est adressé à la consultation du Docteur BONAMOUR le 30-8-1962 pour amblyopie de l'œil gauche.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.
Parinaud 2.

Segment antérieur et fond d'œil rigoureusement normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = Q, bonnes projections lumineuses.
Segment antérieur normal.

Le champ visuel n'a pas été fait.

Au fond d'œil existe, sur la papille, une fossette colobomateuse profonde, à fond plus sombre, d'où émerge un vaisseau ; cette fossette est située dans le secteur temporal supérieur de la papille.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et amblyopie de l'œil gauche.

OBSERVATION 5

E... Gérard, 11 ans.

Ce jeune enfant est amené à la consultation du Docteur Bonamour pour un strabisme convergent de l'œil gauche apparu à l'âge de 2 ans.

A l'examen le 9-1-1961 :

1° O. D. : Acuité visuelle = $10/10^{\circ}$ avec + 0,50.
Parinaud 2.

Segment antérieur et fond d'œil normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = $1/10^{\circ}$ à 1 mètre avec + 2.
Ne lit pas Parinaud 28.

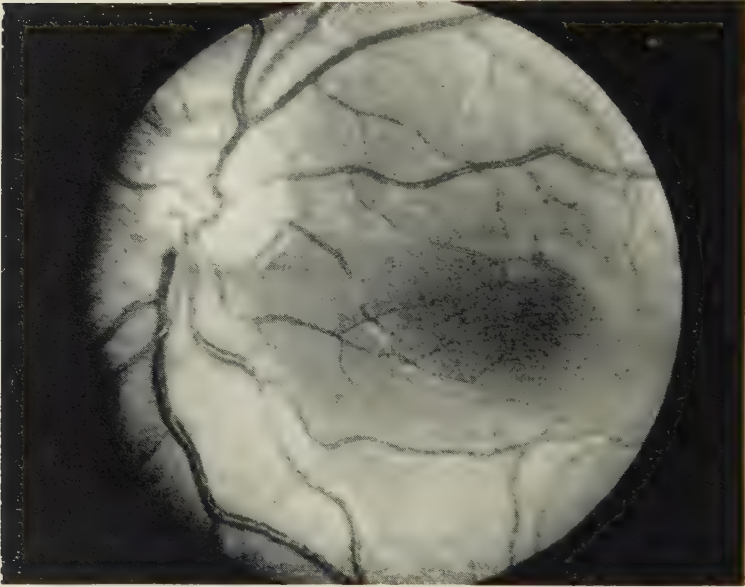


Figure 7

A l'examen ophtalmoscopique on note la présence de deux artères ciliorétiniennes temporales, l'une supérieure volumineuse, l'autre inférieure de moindre calibre.

En résumé : Artères ciliorétiniennes et amblyopie de l'œil gauche.

Il peut s'agir d'une amblyopie relative (R. HUGONNIER admet qu'une différence d'acuité visuelle de $3/10^{\circ}$ entre les deux yeux est suffisante pour faire porter le diagnostic d'amblyopie).

Cette amblyopie organique (avec signes ophtalmoscopiques) ou fonctionnelle (sans signes ophtalmoscopiques) existe chez la majorité des sujets porteurs de fossette colobomateuse.

KRANENBURG rapporte que :

- 40 % des sujets ont une acuité visuelle normale ou supérieure à $8/10^{\circ}$,
- 35 % des sujets ont une acuité visuelle utile entre $2/10^{\circ}$ et $7/10^{\circ}$ (amblyopie partielle),
- 25 % des sujets ont une acuité visuelle inférieure à $2/10^{\circ}$, réduite aux projections lumineuses parfois.

L'amblyopie est également très fréquente (en dehors de toute atteinte maculaire) chez les sujets porteurs de dysversion vauvillienne. Léopold dans sa statistique de 89 yeux porteurs de dysversions, ne relève une acuité visuelle normale que dans 7 % des cas.

- Dans 80 % des cas l'acuité visuelle est comprise entre 2 et $8/10^e$.
- Dans 13 % des cas l'acuité est de $1/10^e$ ou moins.

Pour J. FRANÇOIS, 72,4 % des sujets porteurs de druses de la papille ont une acuité comprise entre 5 et $9/10^e$, 4,4 % entre 5 et $1/10^e$, enfin 1,80 % ont une acuité visuelle inférieure à $1/10^e$.

On ne retrouve aucune statistique concernant l'excavation physiologique anormalement profonde. Cependant dans l'observation qu'il rapporte, TERRIEN note que l'œil porteur de l'excavation profonde était amblyope : acuité visuelle réduite à la perception des doigts à 1,50 mètres non améliorable.

Dans notre observation 5 l'œil porteur de l'artère ciliorétinienne est un œil amblyope.

Beaucoup plus intéressantes à étudier, sont les altérations du champ visuel accompagnant les malformations papillaires à minima, car elles prouvent que les faisceaux de fibres nerveuses à l'intérieur du nerf optique peuvent être atteints par anomalie du développement de la papille et cette atteinte fasciculaire peut en particulier intéresser le faisceau papillo-maculaire.

2° **LA SEMEIOLOGIE CAMPIMETRIQUE** des anomalies papillaires à minima est riche.

Trois sortes d'altérations du champ visuel peuvent se rencontrer :

- l'agrandissement de la tache aveugle,
- le déficit relatif périphérique,
- le scotome central ou centro-caecal ou péricentral qui peut revêtir une forme particulière : scotome arciforme type Bjerrum.

1° La déformation de la tache aveugle s'explique aisément puisqu'elle est la projection campimétrique de la papille (figure 8).

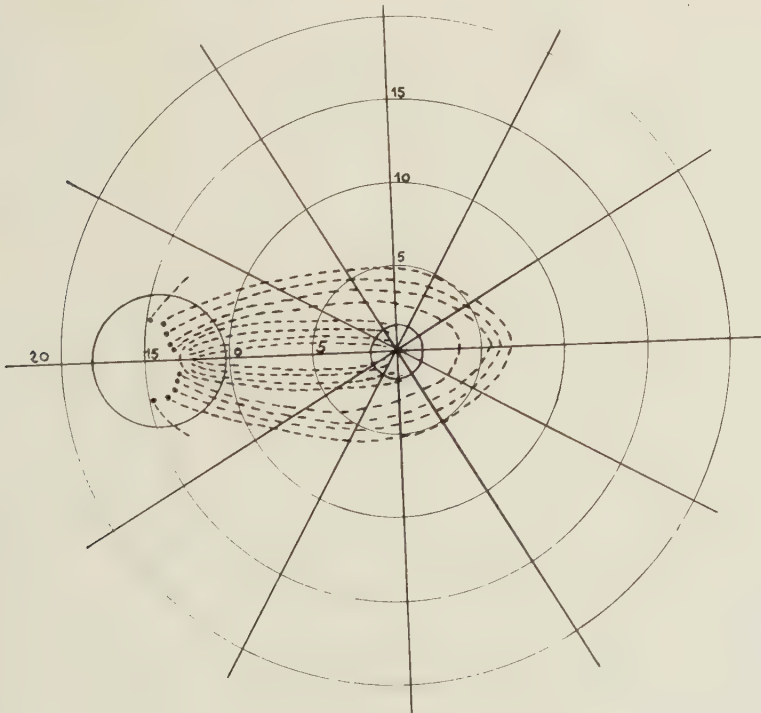


Figure 8

Il peut s'agir d'un agrandissement de la tache aveugle dans tous ses diamètres. Dans d'autres cas, normale dans un secteur, elle présente, dans l'autre, des diverticules périphériques.

KRANENBURG (1959) relève 11 altérations de la tache aveugle sur 123 cas de fossettes colobomateuses publiées.

ZIERING (1936) publie 5 élargissements de la tache de Mariotte sur 6 cas de croissants papillaires. Pour ZIERING, cet élargissement se ferait dans des directions variant avec la position du croissant.

Dans sa thèse (1960) LEOPOLD rapporte 3 cas de croissants papillaires bilatéraux associés d'élargissement de la tache de Mariotte.

Sur 19 observations de Druses de la papille, BRUN (1963) relève 4 cas d'élargissement total à pentes arides de la tache aveugle.

TERRIEN notait déjà en 1901 « un scotome physiologique beaucoup plus étendu qu'à l'état normal » accompagnant un cas d'« excavation énorme congénitale de la papille ».

En 1951 PAUFIQUE ET BONAMOUR notent qu'il existe toujours un élargissement plus ou moins notable de la tache aveugle lorsque une membrane épipapillaire existe au fond d'œil.

Enfin, aucune altération du champ visuel n'a été notée lorsqu'existait au fond d'œil une artère ciliorétinienne.

2. Les déficits périphériques sont relativement fréquents. Il s'agit soit de rétrécissement concentrique du champ visuel, soit d'encoches localisées à une partie du champ visuel.

— Pour P. FRANÇOIS, les Druses papillaires s'accompagneraient volontiers de neuroscotomes complets du type Jensen, ou incomplets (encoches périphériques). Ces altérations campimétriques auraient tendance à évoluer. Anatomiquement, il a été vérifié que ces déficits seraient dus à la compression, puis à la dégénérescence des fibres optiques, par les druses, à l'intérieur du canal scléral.

— Dans les croissants et dysversions papillaires, le déficit est temporal, en quadrant supérieur.

Les déficits campimétriques périphériques secondaires aux fossettes colobomateuses peuvent revêtir tous les types, qu'il s'agisse d'un simple déficit partiel en secteur, se continuant ou non vers la tache aveugle.

Dans les 24 cas qu'il rapporte, KRANENBURG relève 6 fois une encoche périphérique (nasale le plus souvent) 4 fois, un rétrécissement de tout le champ visuel. Dans la seconde observation publiée par BONAMOUR en 1954, la malade, âgée de 40 ans, présentait une fossette colobomateuse occupant le secteur temporal de la papille droite, une fossette nasale sur cette même papille. Le relevé du champ visuel de cette malade était très significatif :

— d'une part, un scotome central volumineux correspondait à une lésion maculaire de type dystrophique, dégénératif, avec modification des reflets en bave d'escargot. Ce scotome s'étendait vers le haut et se repliait au-dessus de la tache de Mariotte, dessinant un scotome centro-caecal. Ce déficit est donc dû à la fossette temporale,

— d'autre part, dans le champ temporal, séparé de la tache aveugle, existait une encoche qui ne pouvait correspondre qu'aux fibres nerveuses intéressées par la fossette colobomateuse nasale.

3. Plus intéressants pour notre étude sont les déficits paracentraux qui témoignent d'une altération, sinon anatomique, tout au moins fonctionnelle de la macula, ou plus exactement du faisceau papillo-maculaire. On rencontre des scotomes paracentraux plus ou moins étendus.

— Les scotomes centraux sont fréquemment rencontrés :

- 16 cas dans la statistique de KRANENBURG dont 4 cas de scotomes coeco-centraux.

- 11 cas parmi nos 40 observations.

— Les scotomes paracentraux seraient également fréquents pour KRANENBURG qui en relève 17 cas (parmi lesquels il classe, il est vrai, les scotomes arciformes).

— Le scotome arciforme (scotome péricentral) tient là une place à part. Il est fréquent (11 cas sur 24 dans la statistique de KRANENBURG) et se rencontre aussi bien dans les fossettes colobomateuses que dans les croissants papillaires où il accompagnerait plus volontiers le croissant inférieur (WALSH).

P. FRANÇOIS signale également des déficits arciformes dans certains cas de druses papillaires idiopathiques.

L'aspect de scotome de Bjerrum s'explique par la topographie du faisceau papillo-maculaire.

KOHNE (1916) HALBERTSMA (1927) et HAGEDOORN (1928) n'envisageant que le cas des fossettes colobomateuses pensaient que la présence d'un scotome central de forme allongée indiquait que le faisceau papillo-maculaire était invaginé dans la fossette. Celle-ci se comporterait comme une hernie dans laquelle les fibres nerveuses sont comprimées et enfermées. On ne peut plus parler de hernie ni d'invagination, lorsqu'il s'agit de druses, de croissant papillaire, d'artère cilio-rétinienne, ou de membrane épipapillaire, mais l'on conçoit bien que les fibres du faisceau papillo-maculaire puissent être comprimées dans le nerf optique par une malformation de sa partie distale.

Pour PAUFIQUE et ETIENNE (1949) « le déficit que l'on trouve dans le champ visuel a une forme suffisamment caractéristique pour que l'on puisse soutenir cette opinion ».

La plupart des auteurs insistent en outre sur l'analogie qui existe entre les altérations périmétriques du glaucome et celle des anomalies papillaires.

LEOPOLD insiste en particulier sur cette similitude. Il s'agit dans l'observation qu'il présente, d'une jeune fille de 16 ans, chez qui le champ visuel gauche faisait suspecter un glaucome de ce côté. Cette malade présentait une inféovergence nasale, le tonus était normal (tonomètre par aplatissement et tests de provocation).

Nous possédons une observation analogue.

OBSERVATION 6

Z... Kassa, 38 ans.

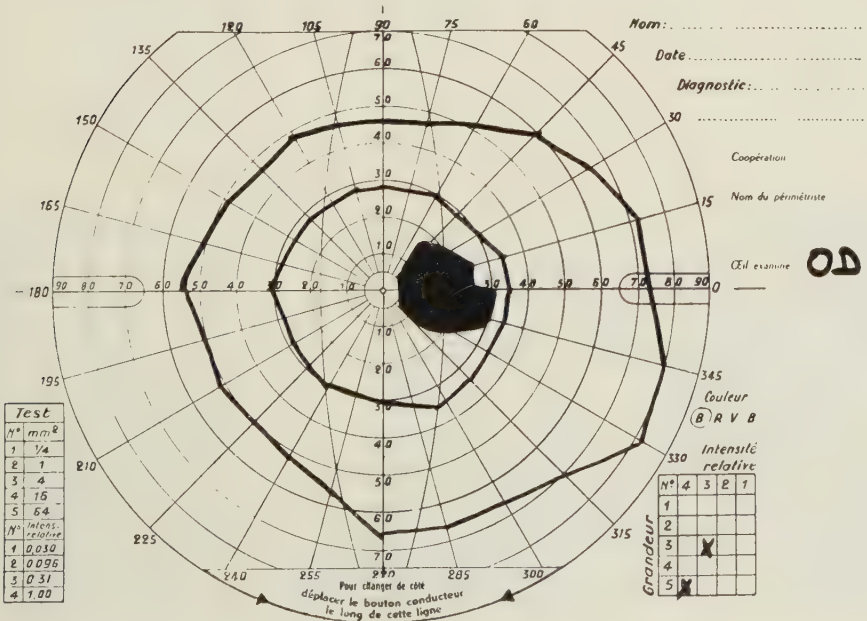


Figure 9

Malade adressé à la consultation du professeur PAUFIQUE pour acuité visuelle basse.

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10^e avec (90° — 2,75 — 5,5).
 Champ visuel : scotome arqué n'atteignant pas le point de fixation (fig. 9).
 Tonus oculaire 15 (par aplanissement).
 Tests de provocation négatifs.

Au fond d'œil existe une inversion papillaire

2° O. G. : Acuité visuelle = 2/10^e avec (50° — 1) — 3,5.
 Champ visuel : encoche du type Bjerrum.
 Tonus oculaire 16 (par aplanissement).
 Tests de provocation négatifs.

Au fond d'œil existe comme à droite une inversion papillaire.

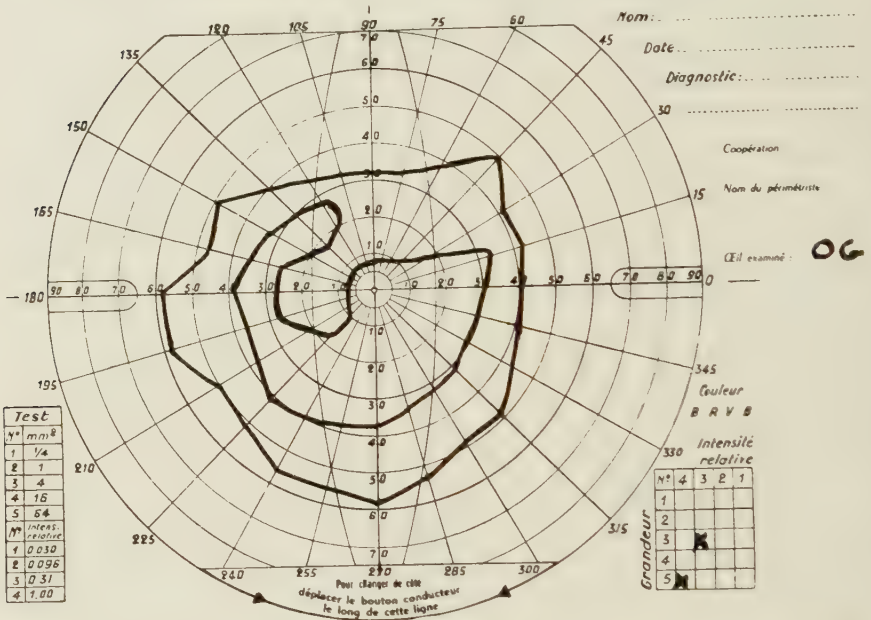


Figure 10

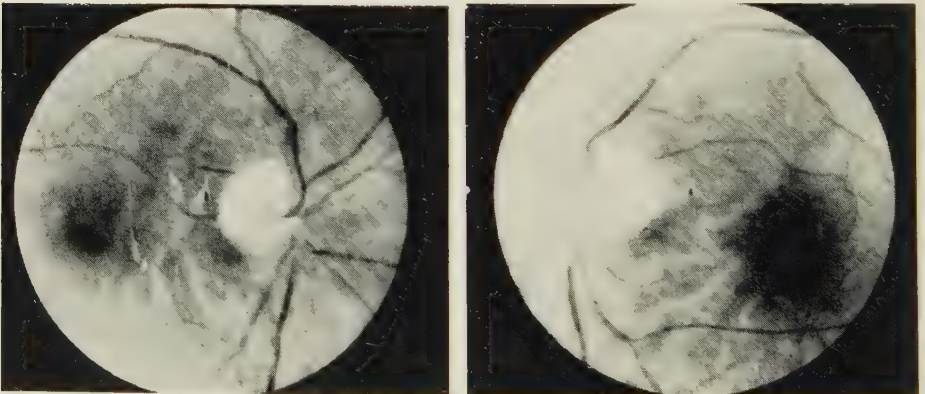


Figure 11

INVERSION PAPILLAIRE BILATERALE

B — ANOMALIES PAPILLAIRES

1. LES FAITS CONNUS : maculopathies et fossettes colobomateuses.

Certaines associations pathologiques sont maintenant classiques : nous savons que les fossettes colobomateuses de la papille s'accompagnent fréquemment de maculopathies.

Cette malformation papillaire, décrite pour la première fois par WIETHE en 1881 se présente sous la forme d'une petite excavation ronde ou ovale, de siège le plus souvent temporal. Elle est généralement unilatérale et apparaît à l'examen ophtalmoscopique comme un trou, véritable cratère (« Craterlike hole » des auteurs Anglo-saxons) dont on peut apprécier la profondeur, variant entre 2 à 7 dioptries. Sa couleur est foncée, grise ardoisée, soit que les bords de la fossette projettent une ombre portée dans le fond de l'excavation, soit qu'il existe une inclusion pigmentaire. L'émergence des vaisseaux centraux n'est pas modifiée par sa présence, ou simplement bousculée du côté nasal. Parfois un vaisseau (branche artérielle ou veineuse) plonge dans la fossette, court sur son plancher, et réapparaît sur son bord externe, avant de poursuivre son trajet sur la rétine (Obs. 16). Mais, en général, les vaisseaux contournent le bord de la dépression. Dans de nombreux cas, une artère ciliorétinienne émerge sur le bord temporal de la fossette (Obs. 8, 10).

La fossette est parfois recouverte d'un opercule présentant dans quelques cas une expansion rythmique. Cette membrane transparente qui transforme la fossette en kyste papillaire est bien visible à l'examen biomicroscopique.

La notion d'une relation entre fossette papillaire et maculopathie n'est pas récente, puisque le premier, REIS en 1908, publie avec quatre autres cas de fossette colobomateuse, un cas de fossette associée à un pseudo trou maculaire.

LAUMER, en 1909, puis JAMES, en 1913, publient un cas de fossette colobomateuse associée à une dégénérescence jaunâtre ponctuée de taches sombres de la région maculaire.

Dans le cas publié par WILLIAMS, les deux maculas ont un aspect granuleux, cependant, la fossette n'existe que d'un côté.

Dans le cas de VAN DUYSE et VAN LINT, l'affection maculaire est une hémorragie ; du point de vue fonctionnel il existe un scotome central.

Dans l'observation de CARSTEN (1925) il existe une ponctuation jaune, brillante de la région maculaire.

Tandis que TYSON publie un cas de fossette bilatérale avec des signes de choroïdite maculaire dégénérative à droite, HALBERTSMA en 1927 rapporte l'observation d'une jeune femme qui présentait une fossette colobomateuse temporale du disque optique, associée à une dégénérescence jaune orange de la macula. Le relevé du champ visuel montrait un scotome central absolu de forme allongée...

LOWENSTEIN rapporte le cas d'une femme de 30 ans dont l'œil gauche amblyope, présentait une fossette papillaire et une altération maculaire semblable à une dégénérescence sénile.

Un an plus tard LOHLEIN (1937) publie celui d'une femme de 19 ans qui présentait une fossette colobomateuse également accompagnée d'un processus dégénératif maculaire.

Dans les cas publiés par GREEAR (1942) et par STREIFF (1944), l'anomalie papillaire est associée à un pseudo trou maculaire entouré d'un anneau d'œdème.

BRUCKNER et FIELD (1945) rapportent également le même aspect maculaire.

ZEEMAN (1946) observe chez des enfants de 14 à 15 ans une fossette colobomateuse associée à une choroïdite séreuse centrale.

DOLLFUS (1948) publie un cas d'association avec un œdème grisâtre de la région maculaire, simulant l'embolie de l'artère centrale de la rétine.

Dans la deuxième observation publiée par PAUFIQUE et ETIENNE (1949) « adjacente au bord temporal (de la papille) se trouve une zone de fond d'œil dont l'aspect est aussi anormal. Elle a grossièrement un aspect triangulaire dont la base s'appuie sur la papille et dont le sommet se dirige vers la macula. Cette aire est d'une coloration jaunâtre contrastant avec le rose normal du fond d'œil. Les deux bords supérieur et inférieur sont serties d'une traînée pigmentaire noirâtre. »

Dans le cas publié par BOHRINGER, il s'agit encore d'une fossette temporale associée à une chorioretinite séreuse centrale typique chez un homme de 31 ans.

HALBERTSMA en 1952 publie un nouveau cas d'aspect pseudo kystique de la macula.

Dans le cas de GAREIS (1958) il s'agit encore d'un homme de 30 ans porteur d'une choroïdite séreuse centrale « ayant l'aspect d'un kyste sailant de 2 à 3 dioptries, large de 6 diamètres papillaires », associée à une fossette temporale.

Plus récemment, KRANENBURG, dans l'important travail qu'il consacre aux fossettes colobomateuses et rétinite séreuse centrale rapporte 24 observations. Dans 8 d'entre elles, on ne retrouve pas de maculopathies. Huit autres sujets sont porteurs de rétinopathie séreuse centrale typique. Trois sujets ont des lésions moins fraîches mais encore typiques. Dans cinq cas, il n'existait plus que des séquelles de rétinite séreuse centrale.

SUGAR, (1962), dans les 6 cas de fossette colobomateuse qu'il rapporte note 3 cas de rétinite séreuse centrale avec scotome central. Dans les trois autres cas, il n'y avait ni baisse de l'acuité visuelle centrale, ni altération du champ visuel.

Dans trois des sept observations rapportées par FERRY (1963), la lésion maculaire simule une tumeur mélanique du pôle postérieur. Nous avons vu l'intérêt de ces observations car les globes énucléés ont fait l'objet d'examen anatomopathologique.

JOHNSON (1963), dans un cas de fossette associée à une dégénérescence disciforme, gris jaune, finement pigmentée de la macula, photographie le fond d'œil du sujet après injection intraveineuse de fluorescéine. Cette très intéressante méthode montre un apport circulatoire important dans la région maculaire et va à l'encontre de la théorie vasculaire adoptée par KRANENBURG.

SUGAR (1963), publie un nouveau cas de fossette colobomateuse associée à un pseudo trou maculaire.

BONAMOUR (1963), rapporte trois cas de fossettes associées à diverses maculopathies.

Dans le cas publié par REGENBOGEN (1964), il existe une rétinite séreuse centrale avec scotome central.

A ce dossier déjà riche, nous pouvons apporter des observations plaçant dans le même sens.

OBSERVATION 7

R... Christine, 15 ans (4-2-1948).

Malade adressée au Docteur BONAMOUR le 6-9-1963 pour chorio-rétinite maculaire se traduisant du point de vue fonctionnel par une impression de brouillard devant l'œil gauche.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10 sans correction.
Parinaud 2.

2° O. G. : Acuité visuelle = 2/10 non améliorée.
Segment antérieur normal.
Champ visuel non fait.
Au fond d'œil on note (Fig. I Planche I).

- Une anomalie papillaire sous forme de fossette colobomateuse temporale bordée d'une plage pigmentée.
- La macula est le siège d'un œdème circonscrit exsudatif qui a l'aspect d'une rétinite séreuse centrale.

Un bilan complet de choroïdite a été totalement négatif.

Une série d'injections intraténoniennes de corticoïdes a asséché l'œdème en trois semaines, si bien que l'acuité visuelle de l'œil gauche est voisine de 7/10^e avec — 0,50 un mois après la première consultation. A l'ophtalmoscope les lésions ont un aspect cicatriciel.

Cette malade est revue en septembre 1965 : l'acuité visuelle est de 9/10^e avec correction (— 0,50) la lésion maculaire a pris l'aspect suivant : figure 12.



Figure 12

OBSERVATION 8

R... Francine, 38 ans (19-8-1922).

Cette malade consulte le Docteur BONAMOUR le 8-2-1960 pour un syndrome maculaire gauche fait de baisse de l'acuité visuelle et de métamorphopsies.

1^o O. D. : Acuité visuelle = 10/10^e.

Parinaud 2 sans correction.

Examen du segment antérieur et du fond d'œil normal.

PLANCHE I

Figure 1

FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET RETINITE SEREUSE CENTRALE

Figure 2

FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET PSEUDO TROU MACULAIRE

Figure 3

FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET PSEUDO TROU MACULAIRE

Figure 4

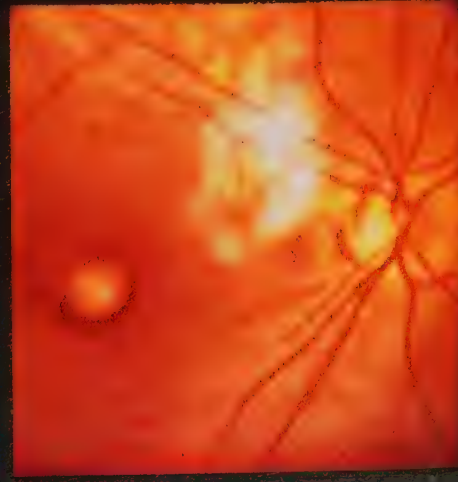
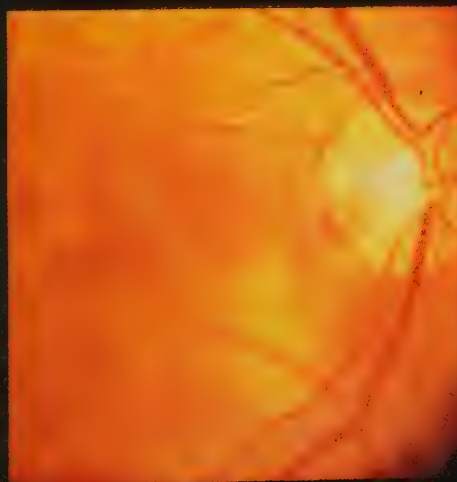
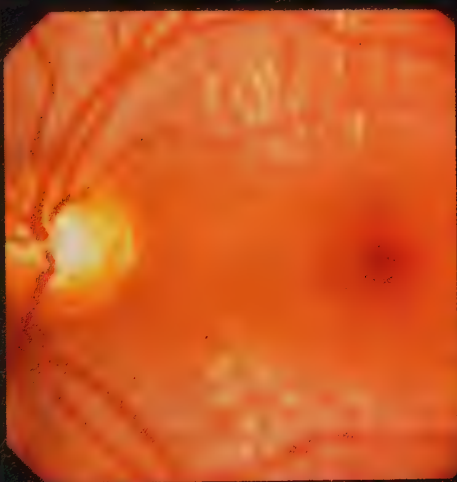
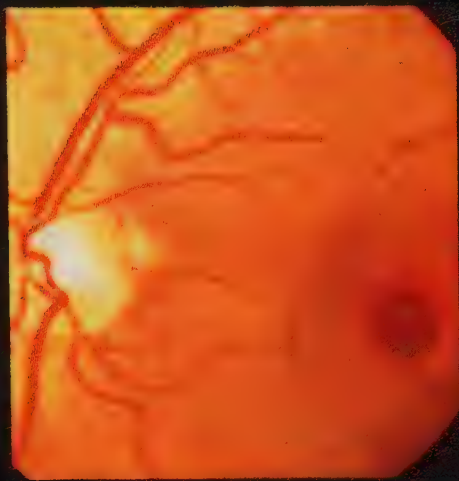
FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET PSEUDO TROU MACULAIRE

Figure 5

FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET DEGENERESCENCE MACULAIRE

Figure 6

FOSSETTE COLOBOMATEUSE
ET DEGENERESCENCE MACULAIRE



2° O. G. : Acuité visuelle = 1/10^e faible, non améliorable.
Champ visuel : scotome central très net.

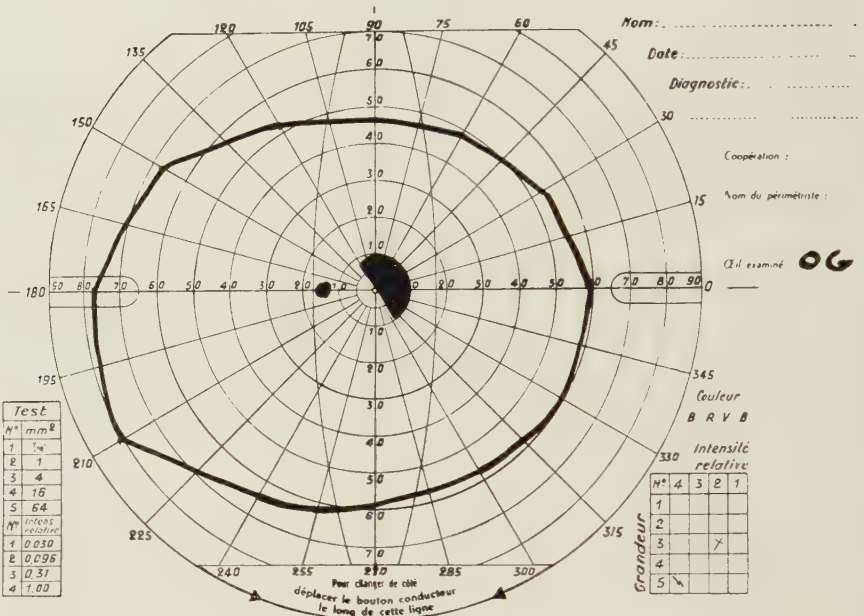


Figure 13

Segment antérieur strictement normal.

Un bilan de choroïdite est demeuré rigoureusement négatif.

Au fond d'œil il existe : (Fig. 2, Planche 1)

- Une fossette colobomateuse typique temporale inférieure d'où émerge une artère ciliorétinienne. Un liseré pigmenté sépare le bord externe de cette excavation d'un petit croissant papillaire. Les vaisseaux papillaires sont refoulés vers la partie nasale du disque.
- Un pseudo trou maculaire entouré d'un halo œdémateux étendu

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille, associée à une artère ciliorétinienne et un croissant, et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 9

W... Ingrid, 23 ans (14-8-1941).

Malade adressée à la consultation du Professeur PAUFIQUE le 26-11-64 pour baisse visuelle apparue à l'œil gauche en novembre 1963.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2.

Segment antérieur et examen ophtalmoscopique normal.

2° O. G. : Acuité visuelle = quelques bonnes projections lumineuses.

Examen à la lampe à fente normal.

Champ visuel non fait.

A l'examen ophtalmoscopique (Fig. 3, Planche 1) on découvre :

- Un œdème maculaire rosé sans pigment ni exsudat, très étendu rejoignant la papille. Il existe un aspect de pseudo trou maculaire.
- Sur le bord temporal de la papille on note l'existence d'une fossette colobomateuse typique à fond pigmenté.

Bilan de choroïdite négatif.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 10

B... Christian, 12 ans (11-9-1951).

Malade adressé à la consultation du Docteur BONAMOUR pour amblyopie le 26-7-1963.

1° O. D. : Acuité visuelle inférieure à 1/20°.

Réfraction myopique (— 2).

Le champ visuel montrait un rétrécissement périphérique temporal.

Le segment antérieur est normal.

A l'examen ophtalmoscopique il existe. (Fig. 4, Planche 1):

— Une fossette colobomateuse de siège temporal, refoulant les vaisseaux papillaires du côté nasal, de forme arrondie, occupant environ le 1/3 de la papille. Une artère ciliorétinienne temporale inférieure sort de l'excavation. Le fond de la fossette paraît plus sombre, de teinte grise ardoisée.

— Une dégénérescence maculaire à forme de pseudo trou entourée d'une zone œdémateuse.

Bilan de choroïdite négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° avec — 1,75.

Parinaud 2 sans correction.

Segment antérieur normal.

Examen ophtalmoscopique normal.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 11

D... Anna, 63 ans (19-5-1900).

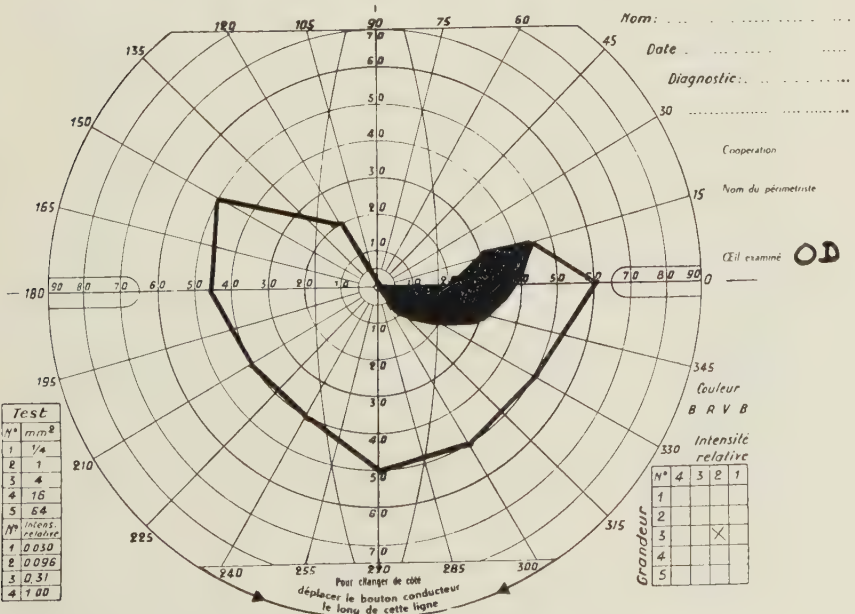


Figure 14

Malade adressée à la consultation du Docteur BONAMOUR le 24-9-1963 pour baisse visuelle à l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle inférieure à 1/10^e bonnes projections lumineuses.

Segment antérieur normal.

Le champ visuel révèle une amputation du quadrant temporal supérieur et partiellement du quadrant nasal supérieur. Il existe par ailleurs un scotome arciforme très typique (fig. 14).

A l'examen ophtalmoscopique on note. (Fig. 5, Planche 1) :

- Une dégénérescence maculaire grisâtre avec effacement du reflet foveolaire. Cette dégénérescence s'étend en dedans jusqu'à la papille.
- Celle-ci est le siège, dans son secteur temporal supérieur, d'une fossette colobomateuse typique. Le fond de l'excavation est gris foncé. Un vaisseau semble y plonger et réapparaît au bord temporal cabossé de la papille.

Bilan de choroïdite négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e avec + 2.

Parinaud 2 avec + 5.

Segment antérieur et fond d'œil strictement normaux.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et dégénérescence maculaire.

OBSERVATION 12

L... Viviane, 15 ans (26-1-1947).

Malade adressée au Docteur BONAMOUR le 3-4-1964 pour perte brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit six mois auparavant.

1° O. D. : Acuité visuelle = Q.

Nystagmus de fixation.

Champ visuel impossible.

A l'examen ophtalmoscopique on note (Fig. 6, Planche 1) :

- Une fossette colobomateuse dans le secteur temporal de la papille dont le bord externe est souligné par un liseré pigmenté.
- La macula est le siège d'un processus dégénératif qui a la forme d'une tache parfaitement ronde de coloration blanc jaunâtre.

Bilan de choroïdite négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 2/10^e (astigmatisme de une dioptrie cinquante au Javal).

Parinaud 4.

Nystagmus de fixation

La papille paraît décolorée mais il n'existe aucune anomalie à minima.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et dégénérescence maculaire.

OBSERVATION 13

C... Odette, 45 ans (12-2-1917).

Cette malade se rend à la consultation du Professeur PAUFIQUE le 24-9-1963.

A l'examen.

1° O. D. : en strabisme divergent.

Acuité visuelle inférieure à 1/10^e non améliorable.

Parinaud 8 avec + 1.
Champ visuel non fait.
Segment antérieur normal.

A l'examen ophtalmoscopique on relève :

- sur la papille, une fossette colobomateuse de siège temporal supérieur, profonde, à l'entrée du nerf optique et un croissant temporal discret,
- au niveau de la macula existe un œdème peu saillant avec pseudo trou fovéolaire

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.

Parinaud 2 avec + 1,50.

Segment antérieur et examen ophtalmoscopique normaux.

En résumé : Fossette colobomateuse et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 14

L... Serge, 13 ans.

Malade adressé dans le service du Professeur PAUFIQUE le 6-1-1964 pour baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit observée à l'âge de 8 ans.

1° O. D. : Acuité visuelle = 1/10° non améliorabile.

Segment antérieur parfaitement normal.

Champ visuel non fait.

On découvre au fond d'œil. (Fig. 15) :

- Un pseudo trou rond de la macula, d'un diamètre papillaire, de couleur chamois-roux, dont le fond est parsemé de taches plus jaunes et brillantes. La rétine autour de cette zone est pâle et prend un aspect luisant, mouillé.

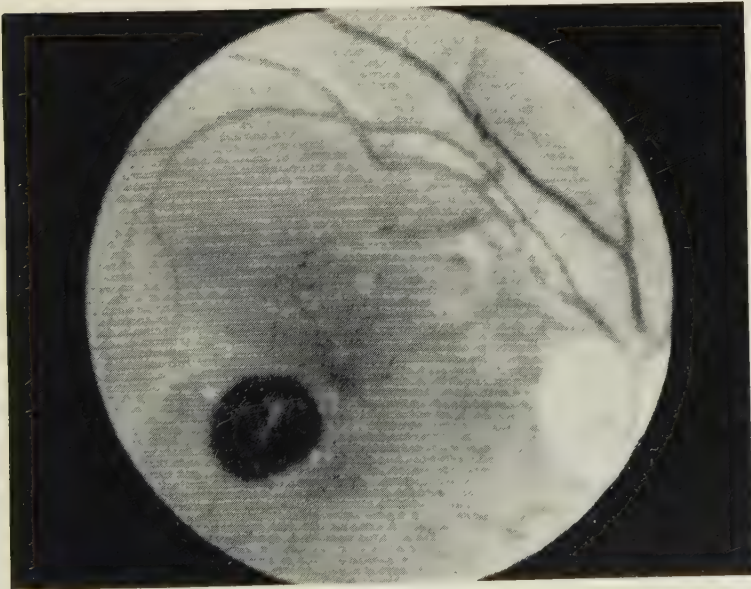


Figure 15

- La papille est le siège, dans sa partie temporale, d'une petite fossette colobomateuse peu profonde. L'émergence des vaisseaux sur la papille est discrètement refoulée en dedans.

Un bilan complet de choroïdite a été rigoureusement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2.

L'examen à la lampe à fente et l'ophtalmoscopie étaient négatifs.

En résumé : Pseudo trou maculaire et fossette colobomateuse de la papille.

OBSERVATION 15

S... Pierre, 34 ans (30-5-1929).

Ce malade consulte le Docteur BONAMOUR le 22-11-1963 pour l'apparition d'un syndrome maculaire de l'œil droit.

A l'examen :

1° O. D. : Acuité visuelle = 4/10^e avec 90° + 0,50.

Champ visuel non fait.

Le segment antérieur était parfaitement normal.

A l'examen ophtalmoscopique on note :

— D'une part une région maculaire un peu œdémateuse avec exsudat en rayon d'étoile à 7 h et un aspect de pseudo trou.

— D'autre part un aspect cabossé de la papille dans sa région temporale. A ce niveau existe un petit cône, et l'on a l'impression d'une fossette colobomateuse temporale assez marquée.

Bilan de choroïdite négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2

Segment antérieur et examen ophtalmoscopique normaux.

En résumé : Fossette colobomateuse de la papille et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 16

D... Angèle, 11 ans.

Malade adressée à la consultation d'ophtalmologie de l'Antiquaille par le Docteur BERTOYE le 16-1-1962 pour un examen ophtalmologique chez une fillette présentant une hypotrophie générale.

1° O. D. : Acuité visuelle = 7/10^e non améliorable.

Champ visuel non fait.

Examen biomicroscopique normal.

A l'examen ophtalmoscopique, il existe :

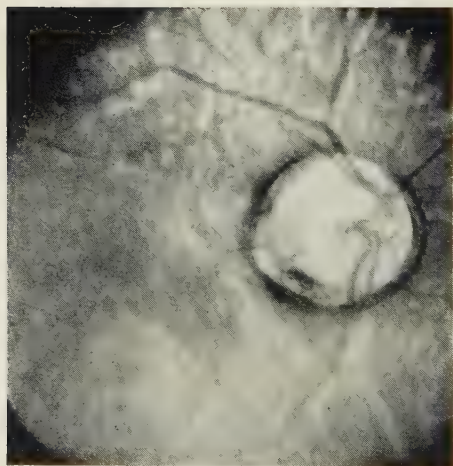


Figure 16. — ŒIL DROIT

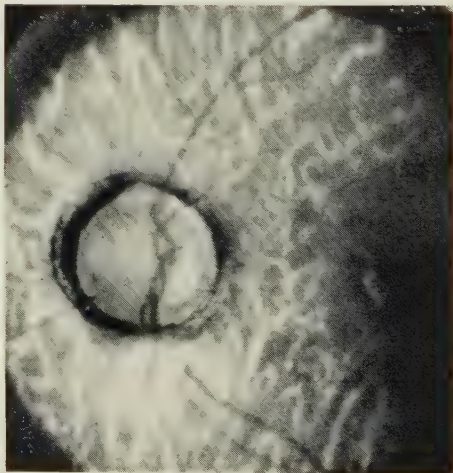


Figure 17. — ŒIL GAUCHE

- Une fossette colobomateuse typique siégeant sur le bord temporal de la papille.
- Au niveau de la macula un œdème diffus de moyenne importance.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2.

Champ visuel non fait.

Examen biomicroscopique normal.

A l'examen ophtalmoscopique, il existe :

- Une fossette colobomateuse également typique, mais siégeant dans le secteur nasal de la papille.
- La macula est rigoureusement normale.

En résumé : Fossette colobomateuse temporale et maculopathie à l'œil droit.

Fossette colobomateuse nasale sans maculopathie à l'œil gauche.

OBSERVATION 17

H... Marcel, 27 ans (1-6-1937).

Ce malade consulte le Docteur BONAMOUR le 5-2-1965 pour sensation de tache grise devant l'œil gauche lors des efforts de fixation. En effet, le malade ne voit pas, dans son ensemble tout un mot, il ne le voit que partiellement en bougeant la direction de son regard.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2

Champ visuel et examen ophtalmoscopique normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = 9/10^e faible.

Parinaud 3.

Champ visuel montre un scotome para central intermittent et une petite encoche arciforme au petit isoptère.

Au carton d'Amsler on note un petit scotome para-central allongé et oblique à la partie temporale supérieure du point de fixation.

Au fond d'œil la papille apparaît un peu anormale avec aspect de fossette colobomateuse temporale et de déjettement nasal des vaisseaux.

La macula est le siège d'un discret œdème sans hémorragie ni exsudat.

Bilan de choroïdite négatif.

En résumé : Fossette colobomateuse et œdème maculaire discret.

Nous avons réuni, depuis 5 ans, 11 observations de sujets porteurs de fossette colobomateuse et de maculopathie.

Dans tous les cas, la fossette colobomateuse siégeait dans le secteur temporal de la papille (dans l'observation 16 le deuxième œil porteur d'une fossette colobomateuse nasale ne présentait pas de maculopathie).

La maculopathie associée était dans 7 cas un œdème circonscrit avec, dans 5 cas, aspect de pseudo trou fovéolaire.

Deux fois, il s'agissait d'une dégénérescence maculaire grisâtre, blanchâtre, sans caractère particulier.

Une rétinite séreuse centrale typique n'est observée qu'une seule fois.

Certains arguments plaident en faveur de la corrélation entre anomalie papillaire et atteinte maculaire :

a) — le jeune âge des patients qui varie entre 15 et 40 ans. Deux malades seulement font exception et sont âgés de plus de 45 ans : l'hypothèse d'une dégénérescence maculaire sénile peut donc être exclue au moins dans 9 cas.

b) — l'homolatéralité des lésions : la maculopathie siège dans tous les cas sur le même œil que l'anomalie papillaire, et nous n'avons jamais retrouvé une maculopathie du même type à l'examen de l'œil adelphe.

c) — l'absence d'autre cause à la maculopathie est vérifiée par la négativité du bilan de choroïdite pratiqué dans 8 cas.

d) — l'absence d'autre lésion rétinienne dans un autre territoire est certaine dans tous les cas : en particulier nous n'avons jamais découvert de foyer de choroïdite, jamais d'autre plages de dégénérescence rétinienne.

2) LA POSSIBILITÉ D'UNE ATTEINTE MACULAIRE AU COURS D'UNE ANOMALIE PAPILLAIRE AUTRE QUE LA FOSSETTE COLOBOMATEUSE EST PEU CONNUE.

a) LES DYSVERSIONS PAPILLAIRES.

G. BONAMOUR (1963) attira l'attention sur l'association dysversion papillaire maculopathie en présentant quatre malades porteurs d'inversion papillaire et de dégénérescence maculaire :

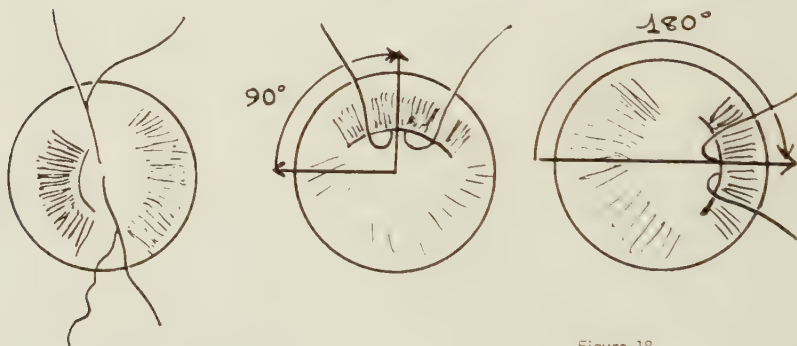
— dans les deux premiers cas il s'agissait d'un pseudo trou,

— dans les deux autres cas, il s'agissait d'une dégénérescence maculaire diffuse ancienne.

AMALRIC et BESSOU publient les observations très intéressantes de deux frères qui présentaient tous deux un croissant papillaire temporal et un pseudo trou maculaire.

Nous apportons dans ce travail, huit cas de dysversions papillaires. On sait que, normalement, le cône papillaire d'émergence des vaisseaux est dirigé du côté temporal : la papille paraît ouverte à l'extérieur.

Dans certains cas, l'ouverture papillaire se fait dans une autre direction : on parle alors de dysversion papillaire.



Papille normale

Figure 13
Dysversions papillaires

Le cône d'émergence des vaisseaux est dirigé vers le bas, tout se passe comme si la papille avait subi une rotation de 90° : il s'agit d'une inferovergence. Fréquemment, existe même une inferovergence nasale, qui se prolonge volontiers par un croissant nasal inférieur occupant le territoire de l'ancienne fente fœtale. Un pseudo albinisme existe même parfois dans tout le secteur nasal inférieur.

Parfois le cône d'émergence des vaisseaux est dirigé vers le secteur nasal, tout se passe comme si la papille avait subi une rotation de 180° . On parle alors d'inversion papillaire.

Que la rotation papillaire soit de 90° ou de 180° , elle s'accompagne de torsion du nerf optique et de souffrance des fibres nerveuses.

OBSERVATION 18

Th... Albert, 39 ans (10-12-1922).

Ce malade est adressé dans le service du Professeur PAUFIQUE le 16-1-1961 pour syndrome maculaire de l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle = $10/10^e$ avec $90^\circ + 0,50$.

Le malade accuse un scotome central positif et effectivement il existe un scotome central au champ visuel.

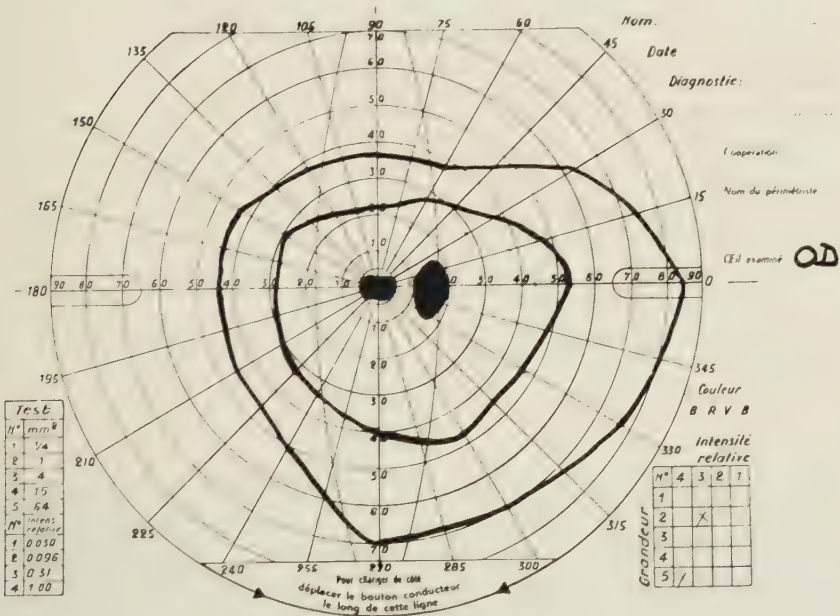


Figure 19

Le segment antérieur est entièrement normal.

L'examen du fond d'œil (Fig. 1, Planche II) montre :

- Au niveau de la macula un soulèvement bulleux, saillant de une dioptrie, présentant, dans sa surface, quelques taches jaunâtres. Elle a la dimension d'un diamètre papillaire. Cet aspect est donc tout à fait évocateur de la rétinite séreuse centrale.
- Au niveau de la papille existe un situs inversus typique. Cette anomalie papillaire s'accompagne d'une artère ciliorétinienne temporale. On note en outre, une excavation physiologique profonde.

Un bilan de choroïdite fait à plusieurs reprises est demeuré négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = $10/10^e$ sans correction.

Champ visuel strictement normal.

Fond d'œil et segment antérieur normaux.

En résumé : Inversion papillaire et rétinite séreuse centrale.

OBSERVATION 19

G... Daniel, 18 ans (7-8-1946).

Malade adressé à la consultation du Docteur BONAMOUR le 26-7-1963 pour baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit.

A l'examen :

1° O. D. : Acuité visuelle = $4/10^e$ non améliorable.

Segment antérieur normal.

Champ visuel non fait.

Au fond d'œil, il existe :

— Un situs inversus typique (Fig. 2, Planche II).

— Un œdème maculo-papillaire relativement important, intéressant le faisceau papillo-maculaire, centré par un pseudo trou maculaire dont le fond paraît pigmenté.

Un bilan de choroïdite est parfaitement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = $7/10^e$ avec 60° — 0,50.

Segment antérieur et fond d'œil normaux.

En résumé : Inversion papillaire et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 20

M... Raymonde, 42 ans (11-10-1911).

Cette malade est adressée à la consultation du Docteur BONAMOUR le 27-9-1963 pour syndrome maculaire de l'œil gauche.

1° O. D. : Acuité visuelle = $8/10^e$ avec — 5 (135° — 2)

Parinaud 3 avec — 2,50 (135° — 2).

Segment antérieur normal.

Champ visuel normal.

A l'examen ophtalmoscopique, dysversion papillaire discrète mais macula normale.

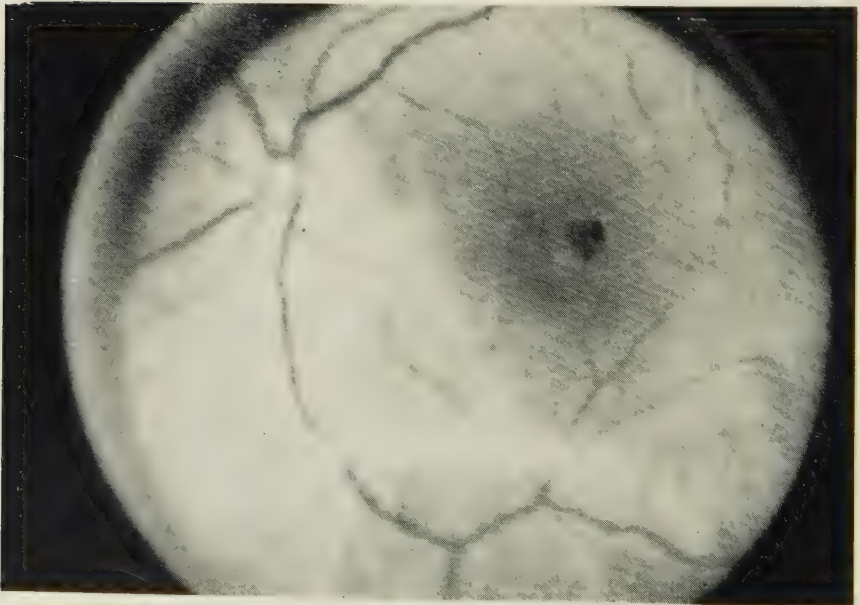


Figure 20

2° O. G. : Acuité visuelle = $2/10^e$ avec — 4 non améliorable.
Parinaud 6 faible avec — 2.

Segment antérieur normal.

Le champ visuel ainsi que le carton d'Amsler montrent un scotome central très net.

A l'examen ophtalmoscopique (fig. 20), il existe :

- Une dysversion papillaire beaucoup plus marquée qu'à droite.
- Une dégénérescence maculaire avec œdème diffus circonscrit et surtout, aspect caractéristique de pseudo trou maculaire.

La malade est revue le 14-6-1965 : l'aspect ophtalmoscopique est discrètement modifié, l'œdème maculaire a disparu mais l'aspect de pseudo trou maculaire persiste, la fonction visuelle est dégradée, réduite à des projections lumineuses.

En résumé : Dysversion papillaire et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 21

P... Henriette, 52 ans.

Malade hospitalisée dans le service du Professeur PAUFIQUE le 10-9-62. pour baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit et syndrome maculaire.

1° O. D. : Acuité visuelle = $3/10^e$

Parinaud 14 non améliorable.

Segment antérieur normal.

Champ visuel normal.

A l'examen ophtalmoscopique :

- La région maculaire est le siège d'un soulèvement d'aspect kystique, dont les dimensions sont un peu supérieures à un diamètre papillaire. On note dans l'aire de la bulle quelques taches jaunâtres. Il s'agit donc d'une rétinite séreuse centrale (fig. 21).

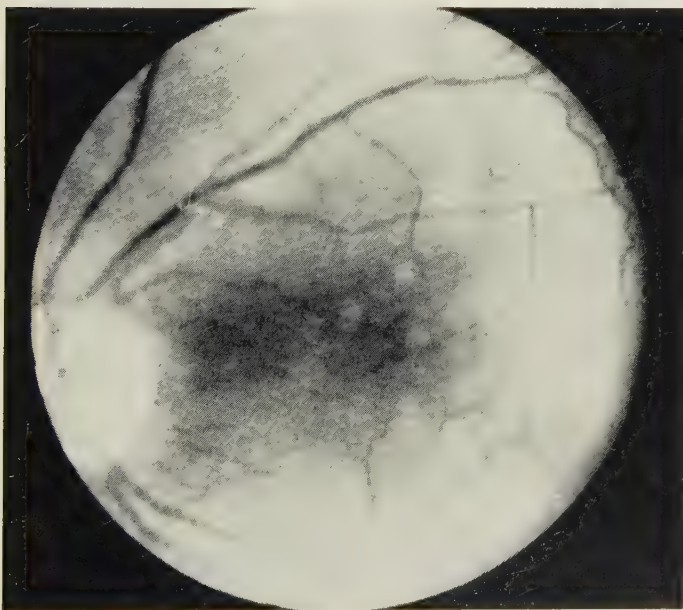


Figure 21

— Un situs inversus papillaire est noté.

Un bilan de choroïdite est demeuré entièrement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.
Parinaud 2.

Segment antérieur et examen ophtalmoscopique sont parfaitement normaux.

En résumé : Dysversion papillaire et rétinite séreuse centrale.

OBSERVATION 22

R... Marie-Hélène, 8 ans.

Malade adressée à la consultation du Professeur PAUFIQUE le 8-7-1960 pour la découverte, lors d'une visite médicale scolaire d'une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10^e non améliorée.
Segment antérieur normal.

A l'examen ophtalmoscopique, on découvre :

— Une plage de chorioretinite cicatricielle maculaire dépigmentée.

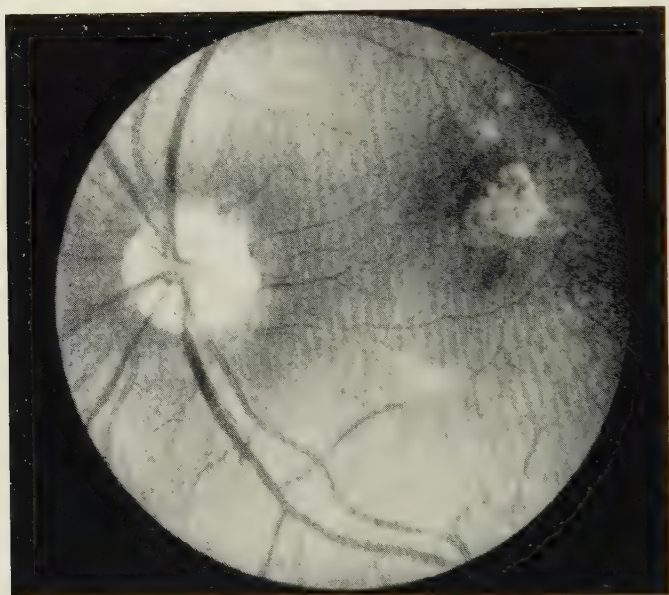


Figure 22

— Un situs inversus typique.

Un bilan de choroïdite complet est demeuré entièrement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e.

Segment antérieur et fond d'œil strictement normaux.

En résumé : Chorioretinite cicatricielle et dysversion papillaire.

OBSERVATION 23

B... Gisèle, 55 ans (8-4-1900).

Malade adressée dans le service du Docteur BONAMOUR le 6-2-1961

pour baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit fonctionnellement unique.

1° **O. D.** : Acuité visuelle = 1/10^e non améliorable.
Réfraction myopique (— 8 à la skiascopie).
Astigmatisme 140° +/— 1,50 au Javal.
Segment antérieur normal.
L'examen ophtalmoscopique montre :

- Une inversion papillaire très nette avec un staphylome myopique nasal.
- Une hémorragie maculaire très nette et une hémorragie en triangle interpapillo-maculaire.

2° **O. G.** : Acuité visuelle = 1/10^e non améliorable.
Réfraction myopique (— 6 à la skiascopie).
Astigmatisme : +/— 1, 25 à 0° au Javal.
Œil gauche en divergence.
Il existe une cataracte en soucoupe postérieure qui ne permet pas de voir le fond d'œil.

En résumé : Dysversion papillaire et hémorragies maculaire et inter-papillo-maculaire.

OBSERVATION 24

F... Sylvie, 64 ans (18-6-1899).

Cette malade est adressée à la consultation du Docteur BONAMOUR le 28-10-1963 pour baisse bilatérale de l'acuité visuelle.

1° **O. D.** : Acuité visuelle inférieure à 1/10^e non améliorable.
Segment antérieur rigoureusement normal.
A l'examen ophtalmoscopique, il existe :

- Un croissant papillaire nasal s'accompagnant d'un situs inversus.
- Une dégénérescence maculaire avec région maculaire pigmentée.

2° **O. G.** : Acuité visuelle = 2/10^e non améliorable.
Segment antérieur normal.
A l'examen ophtalmoscopique, on note :

- Un vaste croissant papillaire nasal accompagné d'un situs inversus.
- Un aspect de pseudo trou maculaire entouré d'une couronne d'œdème grisâtre.

En résumé : Croissant et dysversion papillaire bilatéraux, dégénérescence maculaire bilatérale.

OBSERVATION 25

B... Joseph, 67 ans.

Ce malade est hospitalisé dans le service du Docteur BONAMOUR pour cataracte sur œil droit fonctionnellement unique le 26-1-1961. En effet, l'œil gauche présentait une lésion maculaire dégénérative qui avait déjà été constatée lorsque le malade effectuait son service militaire.

1° **O. D.** : Acuité visuelle = doigts à un mètre.
De près acuité inférieure à Parinaud 28.

L'examen à la lampe à fente révèle une cataracte en soucoupe postérieure. Après extraction de celle-ci, on constate que le fond d'œil est parfaitement normal.

2° **O. G.** : Acuité visuelle = doigts à un mètre.
De près acuité inférieure à Parinaud 28.

Le segment antérieur est normal, en particulier, il n'existe pas d'opacité cristallinienne.

Le fond d'œil est donc bien visible et l'on note :

- Une dégénérescence maculaire avec migration pigmentaire.

- Ce malade est en outre porteur d'une inversion papillaire typique et d'un pseudo albinisme nasal.

En résumé : Inversion papillaire et dégénérescence maculaire.

Dans les huit cas que nous rapportons, sept fois il s'agissait d'un situs inversus, une fois seulement il s'agissait d'une inféovergence.

La maculopathie associée était dans 3 cas un œdème de la région maculaire avec pseudo trou foveolaire.

Deux fois il s'agissait d'une rétinite séreuse centrale typique.

Dans 3 cas on notait un aspect dégénératif banal.

Une fois enfin l'examen ophtalmoscopique découvrait des hémorragies maculaires et interpapillo-maculaires.

Les mêmes arguments plaident en faveur de la corrélation entre anomalie papillaire et atteinte maculaire :

- Le jeune âge des patients qui dans la moitié des cas ne dépasse pas 50 ans.
- L'homolatéralité des lésions : la maculopathie siège toujours du même côté que la dysversion papillaire. Dans un cas (observation 24) l'anomalie papillaire comme la maculopathie étaient bilatérales.
- Toutes les fois que le bilan de choroïdite a été pratiqué, il a été négatif.
- Enfin il n'existait jamais d'autre lésion dans un autre territoire rétinien.

b) LES ARTERES CILIORETINIENNES

La première observation d'artère cilio-rétinienne associée à une maculopathie fut publiée en 1963 par G. BONAMOUR : son malade était porteur d'une rétinite angiospastique et d'une magnifique artère cilio-rétinienne.

Pour de nombreux auteurs la présence d'une artère cilio-rétinienne serait une simple variante anatomique. En effet sa fréquence serait de l'ordre de 15 à 20 %.

Pour MICHAELSON il s'agirait d'une anomalie véritable et l'on serait en droit de penser qu'elle témoigne d'une malformation fissurale ou papillaire inaccessible à l'examen ophtalmoscopique. G. BONAMOUR et Mlle GAILLOT se rangent à cette idée.

Le cercle de Haller ou anneau de Zinn émet

- des rameaux internes qui vascularisent la papille,
- des rameaux antérieurs qui pénètrent dans la sclère et vont s'anastomoser avec le réseau ciliaire.

Dans certains cas, un de ces rameaux antérieurs se développe de façon anormale, traverse la papille et poursuit son trajet sur la rétine, entraînant avec lui un cône de tissu glial : c'est l'artère cilio-rétinienne.

L'artère cilio-rétinienne, dans sa forme typique émerge dans le secteur temporal de la papille. Son trajet intrapapillaire, courbe à concavité externe est toujours bien visible à l'ophtalmoscopie. Le coude que dessine l'artère avant de gagner la rétine est sus papillaire dans la plupart des cas. Parfois cependant, le sommet du coude peut être intrapapillaire, mais la deuxième portion est toujours superficielle.

Habituellement cette artère est unique et se dirige horizontalement vers la macula. Elle vascularise ainsi un territoire en bande interpapillo-maculaire.

Parfois ces artères sont multiples : deux artères émergent sur le bord temporal de la papille (observation 28).

Elle est en outre fréquemment associée à une anomalie papillaire autre : croissant congénital, fossette colobomateuse ou colobome du nerf optique. Ces associations seraient en faveur de l'hypothèse de MICHAELSON, hypothèse d'une malformation fissurale invisible à l'examen.

Nous avons recueilli quatre observations très démonstratives de maculopathies chez des sujets porteurs d'artère cilio-rétinienne.

OBSERVATION 26

L... Denise, 35 ans (10-4-1926).

Cette malade est adressée au Docteur BONAMOUR pour acuité visuelle médiocre de l'œil droit constatée 15 ans auparavant.

A l'examen le 22-9-1961, on note :

1° O. D. : Acuité visuelle = $7/10^e$ avec 0° — 0,75.

Parinaud 3 sans correction, mais non améliorable.

Segment antérieur normal.

Champ visuel non fait.

A l'examen ophtalmoscopique il existe (fig. 3 planche 2).

— Un aspect dégénératif de la région maculaire avec cicatrice centrale déprimée, entourée d'un liseré pigmenté.

— Il existe en outre une volumineuse artère ciliorétinienne temporale inférieure. On note la présence d'un petit croissant temporal supérieur.

2° O. G. : Acuité visuelle = $10/10^e$ avec 0° — 0,50.

Parinaud 2 sans correction.

Segment antérieur et fond d'œil sont normaux.

En résumé : Artère ciliorétinienne et cicatrice maculaire.

OBSERVATION 27

P... Angèle, 36 ans (29-2-1924).

Cette malade est adressée dans le service du Professeur PAUFIQUE le 14-12-1960 pour rétinite séreuse centrale à droite.

1° O. D. : Acuité visuelle = $4/10^e$ avec 0° — 0,50.

Parinaud 10.

Segment antérieur rigoureusement normal.

Sur le champ visuel on note :

— Un élargissement de la tache aveugle.

— Un rétrécissement du champ visuel périphérique.

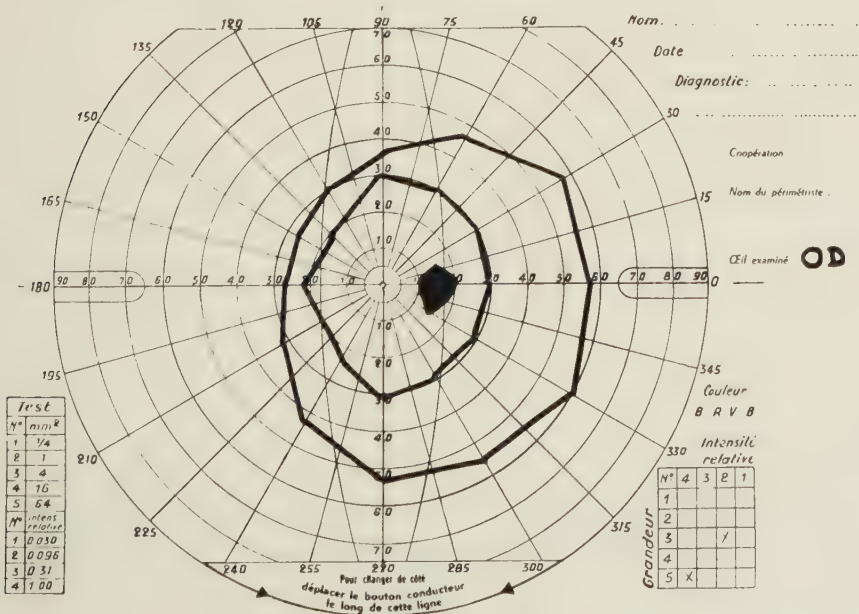


Figure 23

PLANCHE II

Figure 1

**SITUS INVERSUS
ET RETINITE SEREUSE CENTRALE**

Figure 2

**SITUS INVERSUS
ET PSEUDO TROU MACULAIRE**

Figure 3

**ARTERE CILIORETINIENNE
ET DEGENERESCENCE MACULAIRE**

Figure 4

**ARTERE CILIORETINIENNE
ET RETINITE SEREUSE CENTRALE**

Figure 5

**MEMBRANE EPIPILLAIRE
ET CICATRICE MACULAIRE**

Figure 6

**EXCAVATION PAPILLAIRE PROFONDE
ET DEGENERESCENCE MACULAIRE**



A l'examen ophtalmoscopique : (planche II, fig 4)

- La macula est œdémateuse, saillante, de coloration jaunâtre, brillante. Cette surface surélevée, ronde, présente un diamètre de une fois et demi le diamètre papillaire et est entourée d'un fin piqueté blanc. Il s'agit donc d'un aspect caractéristique de rétinite séreuse centrale.
- La papille présente une artère ciliorétinienne issue de son bord temporal qui est par ailleurs bordé par un fin liseré pigmenté.

Un bilan complet de choréïdite pratiqué fut entièrement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = $10/10^e$ avec — 0,50.

Parinaud 2.

Segment antérieur normal.

Champ visuel normal.

Fond d'œil normal.

Cette malade a été traitée par les corticoïdes locaux et généraux. Elle fut suivie régulièrement tous les deux mois et l'on vit se constituer des lésions cicatricielles en même temps que se dégradait l'acuité visuelle. Si bien que le 30-5-1961 on notait : à droite une acuité visuelle de $2/10^e$ avec 0° — 0,50. La région maculaire avait un aspect très dégénératif avec une cicatrice centrale déprimée entourée d'un piqueté jaune-orange et d'une auréole de pigments noirâtres.

En résumé : Artère ciliorétinienne et rétinite séreuse centrale.

OBSERVATION 28

D... Odette, 39 ans (12-2-1924).

Cette malade est adressée au Docteur BONAMOUR le 14-10-1963 avec le diagnostic de rétinite angiospastique.

1° O. D. : Acuité visuelle = $6/10^e$ avec — 1 (135^e — 0,50).

Parinaud 3 sans correction.

Segment antérieur normal.

Champ visuel normal.

A l'examen ophtalmoscopique existe :

- Des lésions dégénératives maculaires à type d'œdème discret entourant une image de pseudo-trou maculaire.
 - Sur la papille on note la présence d'une grosse artère ciliorétinienne supérieure et d'une plus petite sous-jacente. Il existe également une inversion papillaire discrète.
- Le bilan de choréïdite était négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = $10/10^e$ avec — 1.

Parinaud 2 sans correction.

Segment antérieur normal.

Examen ophtalmoscopique strictement normal.

En résumé : Artères ciliorétiniennes et aspect de pseudo-trou maculaire.

OBSERVATION 29

J... Jacques, 47 ans (26-11-1913).

Ce malade est adressé au Docteur BONAMOUR le 27-6-1960 pour vision trouble de l'œil gauche.

1° O. D. : Acuité visuelle = $10/10^e$ sans correction.

Parinaud 2.

Segment et fond d'œil normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = $9/10^e$.

Parinaud 3.

A l'examen ophtalmoscopique on découvre :

- Un petit œdème maculaire circonscrit.
 - Une magnifique artère ciliorétinienne temporale.
- Le bilan de choréïdite était négatif.

En résumé : Artère ciliorétinienne et œdème maculaire.

Dans nos quatre cas l'artère ciliorétinienne était toujours temporale. Dans l'observation 8, il existait même deux artères ciliorétiniennes temporales.

La maculopathie associée était

- Deux fois un œdème de la région maculaire.
- Une fois une rétinite séreuse centrale.
- Une fois une lésion cicatricielle.

Aucun de nos sujets n'atteignait 50 ans, le bilan de choroïdite pratiqué dans trois cas était négatif, il n'existait pas d'autre lésion dans un quelconque territoire rétinien, enfin la maculopathie siégeait du même côté que l'anomalie papillaire, tous arguments en faveur du rôle de la malformation papillaire sur l'apparition de la maculopathie.

c) LES EXCAVATIONS PHYSIOLOGIQUES ANORMALEMENT PROFONDES.

Il est, comme l'écrivent HERVOUET et LEGRAND, difficile de dire où commence exactement l'excavation physiologique de la papille. Ces variations de profondeur de l'excavation peuvent, nous l'avons vu, être expliquées par l'atrophie excessive ou insuffisante du tissu glial. L'excavation congénitale atypique est étendue et profonde, (profondeur pouvant atteindre 8 à 10 mm) elle n'intéresse jamais la totalité de la papille. La lame criblée est souvent visible au fond de la dépression, blanchâtre et parsemée de points gris. Ces excavations peuvent prendre différentes formes en poche, en entonnoir ou en chaudron.

AMALRIC et BESSOU publient trois cas d'excavations papillaires profondes associées à des lésions maculaires.

Nous avons réuni sept observations semblables :

OBSERVATION 30

F... Christiane, 23 ans (25-8-1942).

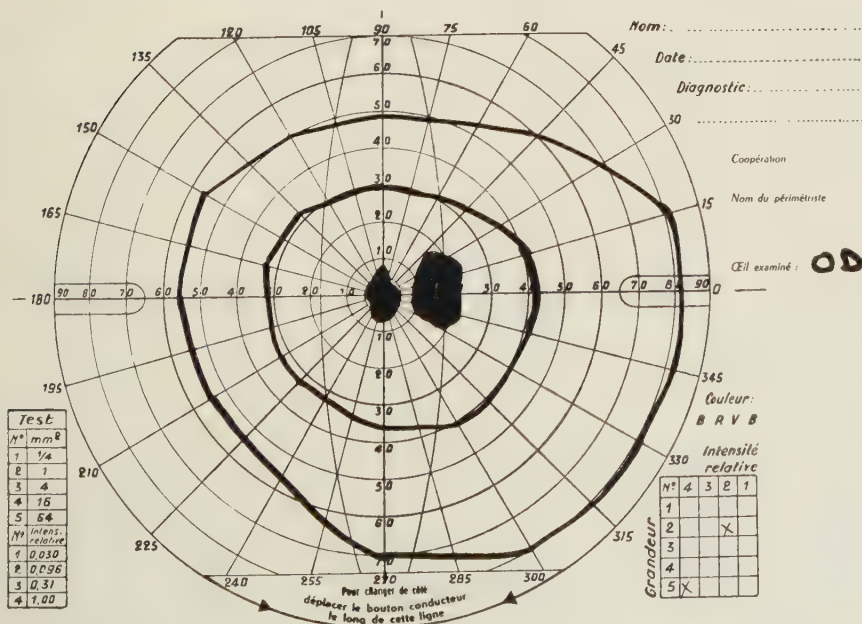


Figure 24

Cette malade est adressée au Docteur BONAMOUR pour baisse visuelle de l'œil droit.

A l'examen le 18-1-1965 :

1° O. D. : Acuité visuelle = 1/10^e non améliorable.

Sur le champ visuel existe un élargissement de la tache aveugle et un scotome central très important (fig. 24).
Examen biomicroscopique normal.

A l'examen ophtalmoscopique on note : (fig. 6, planche 2).

— Une excavation papillaire physiologique temporale extrêmement profonde.

— Une dégénérescence maculaire type colloïde d'aspect cicatriciel et sans œdème.

Un bilan de choroïdite était entièrement négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Champ visuel normal.

Au fond d'œil il existe une très discrète excavation physiologique. La macula est normale.

En résumé : Excavation physiologique profonde et dégénérescence colloïde de la macula.

OBSERVATION 31

P... Georges, 35 ans (17-8-1927).

Ce malade est hospitalisé dans le service du Professeur PAUFIQUE le 4-12-1962 pour syndrome maculaire de l'œil gauche.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10^e avec (0°+0,50)+2.

Parinaud 2.

Segment antérieur, champ visuel et examen ophtalmoscopique sont rigoureusement normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e avec + 2.

Parinaud 2.

Segment antérieur normal.

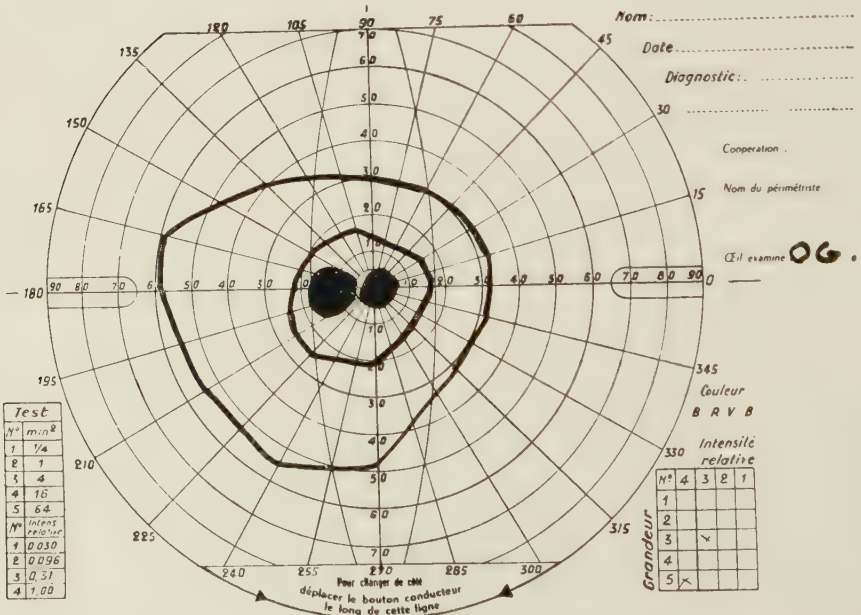


Figure 25

Le champ visuel montre un scotome central net, un élargissement de la tache aveugle et un rétrécissement du champ visuel périphérique dans son ensemble (fig. 25).

Au fond d'œil on note :

- Un œdème maculaire avec des plis rétiens en étoile, donnant à la région maculaire un aspect en cocarde.

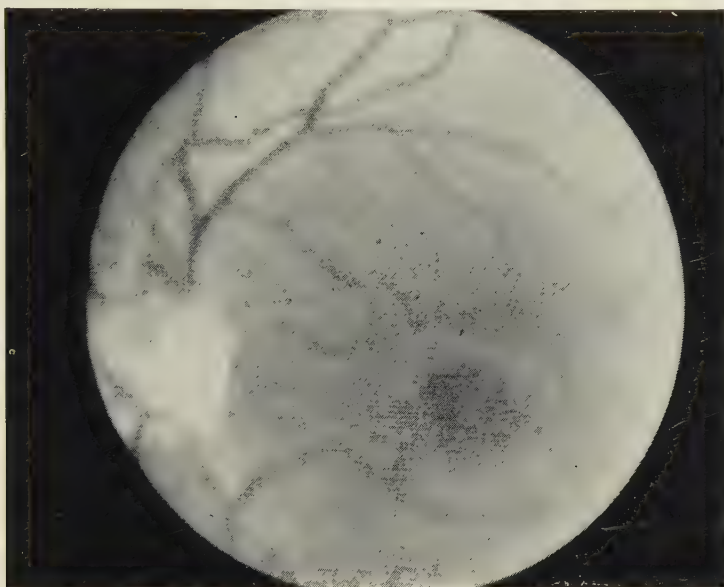


Figure 26

- Une excavation physiologique anormalement profonde qui s'accompagne d'une émergence nasale des vaisseaux sur la papille.
Un bilan complet de choroïdite est demeuré négatif.

En résumé : Excavation physiologique anormalement profonde et œdème maculaire.

OBSERVATION 32

A... Micheline, 35 ans.

Malade adressée au Docteur HUGONNIER le 4-1-1960 pour baisse visuelle brutale de l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle = $\frac{3}{10}$ sans correction
 $\frac{6}{10}$ avec 90° — 0,50.

Champ visuel : scotome central peu important, mieux objectivé par un carton d'AMSLER.

A l'examen ophtalmoscopique il existe :

- Une petite hémorragie parafovéolaire sous-rétinienne entourée d'une zone gris-jaunâtre. La rétine paraît peu soulevée.
- La papille est le siège d'une excavation physiologique anormalement profonde (3 à 6 dioptries) et d'une discrète inversion papillaire.
Un bilan de coagulation était normal.
Un bilan de choroïdite est demeuré négatif.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° avec —1,75 (90° —0,50).
Champ visuel normal.

A l'examen ophtalmoscopique on ne note pas d'excavation physiologique anormale, pas de lésion maculaire.

En résumé : Excavation physiologique profonde et hémorragie maculaire.

OBSERVATION 33

H... Gilles, 16 ans (7-1-1948).

Ce jeune malade est adressé au Docteur BONAMOUR le 22-6-1964 pour amblyopie de l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10° non améliorable avec 90°+0,50.
Parinaud 4 avec + 2.

Il n'existe aucun signe biomicroscopique.

Sur le champ visuel on note un rétrécissement inférieur du champ périphérique.

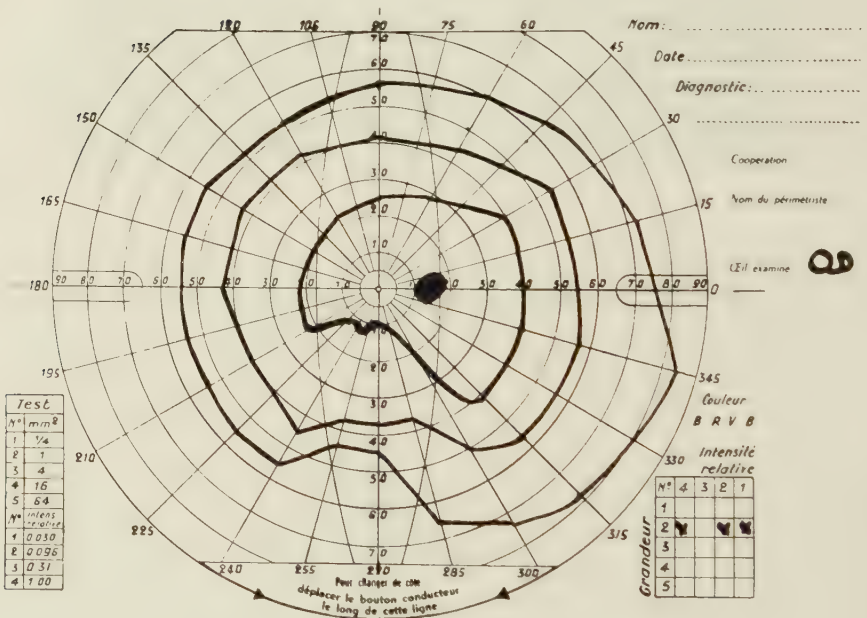


Figure 27

Le fond d'œil montre :

- Une excavation papillaire physiologique profonde avec discrète émergence nasale des vaisseaux.
- Un œdème maculaire avec pigmentation prononcée de la région maculaire.

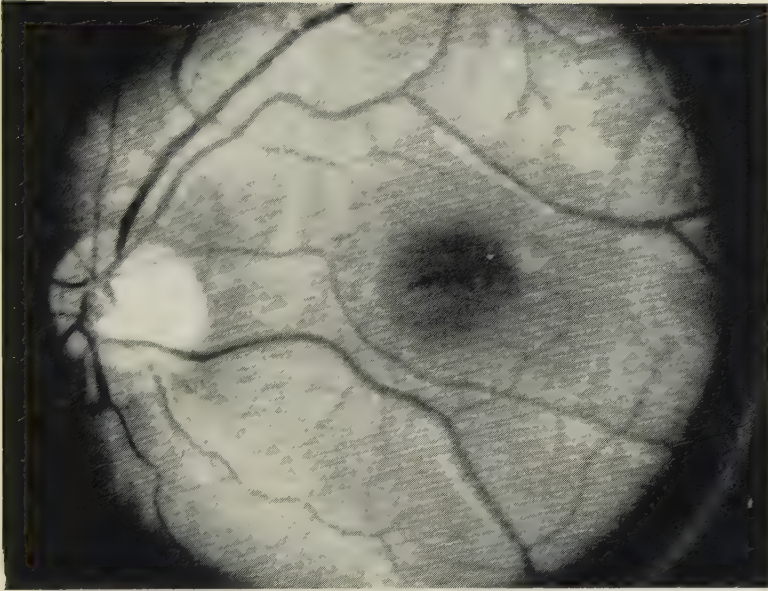


Figure 28

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.

Examen biomicroscopique et ophtalmoscopique négatifs.

En résumé : Excavation physiologique profonde et œdème maculaire.

OBSERVATION 34

R... Odette, 52 ans (13-7-1910).

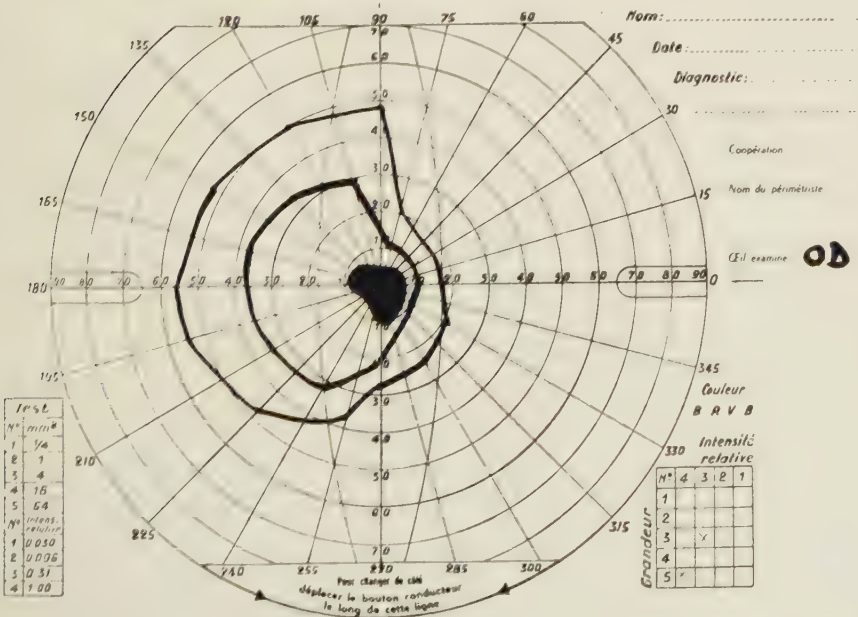


Figure 29

Cette malade est adressée à la consultation du Professeur PAUFIQUE le 1-2-1962 pour baisse visuelle de l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle = 2/10^e faible.

Le segment antérieur est rigoureusement normal.

Le champ visuel montre un scotome central et un rétrécissement du champ périphérique temporal tel qu'il englobe la tache aveugle.

A l'examen ophtalmoscopique on découvre (fig. 29) :

— Une superbe rétinite séreuse centrale.

— Une excavation papillaire profonde et une pâleur papillaire ayant fait discuter une névrite optique.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Champ visuel et examen ophtalmoscopique normaux.

En résumé : Rétinite séreuse centrale et excavation physiologique profonde.

OBSERVATION 35

C... Charlotte, 53 ans.

Cette malade est adressée dans le Service du Professeur PAUFIQUE pour baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche le 8-3-1960.

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10^e sans correction.

Parinaud 2 avec + 2,25.

Segment antérieur normal.

Examen ophtalmoscopique normal.

2° O. G. : Acuité visuelle = doigts à 2 mètres.

Parinaud 28 avec + 2.

Segment antérieur normal.

Sur le champ visuel existe un élargissement de la tache aveugle et un petit scotome central.

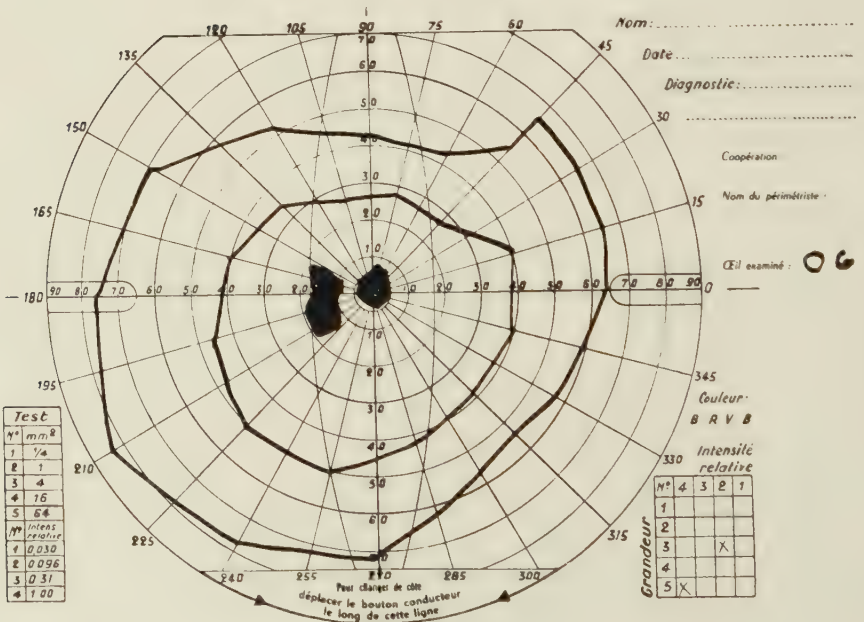


Figure 30

A l'examen ophtalmoscopique, il existe :

- Un pseudo trou maculaire extrêmement net entouré d'un œdème rétinien discret.
- Une excavation physiologique très profonde.

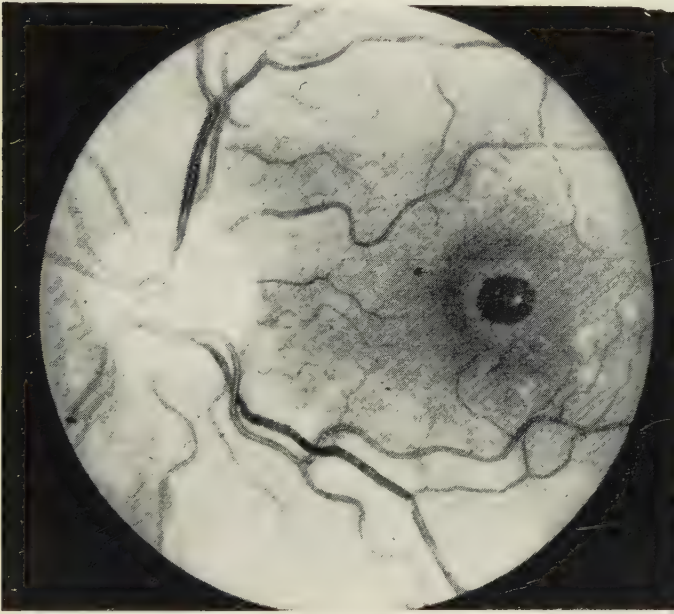


Figure 31

En résumé : Excavation physiologique anormalement profonde et pseudo trou maculaire.

OBSERVATION 36

B... Marc, 12 ans (17-6-1951).

Cet enfant est adressé à la consultation du Docteur BONAMOUR le 20-2-1963 pour baisse visuelle récente bilatérale.

1° **O. D.** : Acuité visuelle = $2/10^e$ non améliorée.
Parinaud 4.
Segment antérieur rigoureusement normal.
Scotome central au carton d'Amsler.

2° **O. G.** : Acuité visuelle = $2/10^e$ non améliorée.
Parinaud 4.
Segment antérieur rigoureusement normal.
Scotome central au carton d'Amsler.

A l'examen ophtalmoscopique on note à droite comme à gauche :

- Une excavation physiologique très profonde (3 à 4 dioptries).

— Une lésion maculaire sous forme d'une tache arrondie de la dimension d'une grande papille de couleur jaune d'œuf, sans œdème de voisinage sans hémorragie évoquant tout à fait le disque vitelliforme de la macula

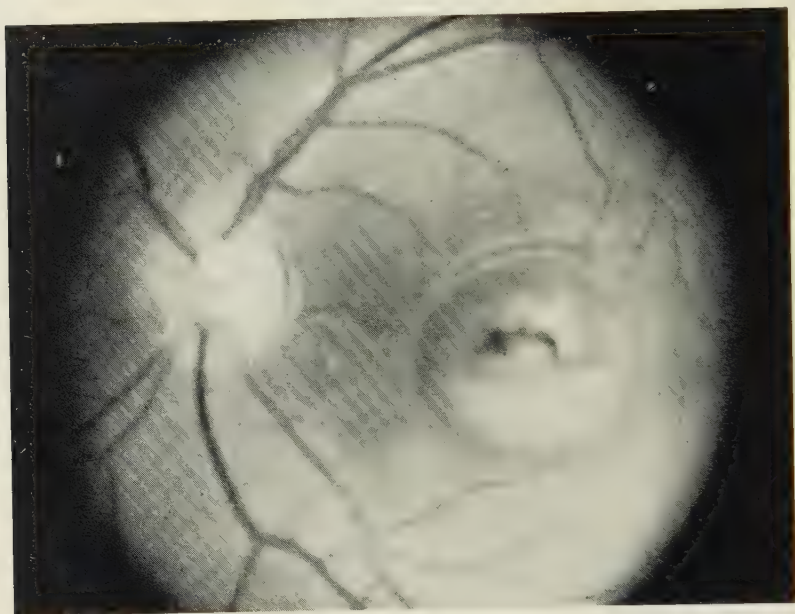


Figure 32

Un bilan détaillé de choroïdite demeure rigoureusement négatif.

Ce jeune garçon est suivi régulièrement à la consultation : sept mois après, il persiste une tache blanche exsudative, saillante. Mais cette région maculaire paraît rétractée et plissée.

L'acuité visuelle est égale à 3/10^e à gauche comme à droite, l'enfant lit Parinaud 3 avec + 1. A noter que le grand-père paternel, la mère, le père et la sœur ne présentaient aucune lésion au fond ni aucune anomalie papillaire.

Nous avons relevé en cinq ans sept observations d'excavation anormalement profonde de la papille et de maculopathie.

Dans 5 cas les sujets étaient d'âge inférieur à 40 ans, 2 fois seulement l'âge était supérieur à 50 ans.

Dans 3 cas, la maculopathie observée était un œdème circonscrit de la région maculaire. Un sujet présentait une rétinite séreuse centrale caractéristique. On notait chez un autre malade une dégénérescence colloïde de la macula. Enfin une hémorragie maculaire et un disque vitelliforme de la macula furent découverts chez deux autres sujets.

Le bilan de choroïdite pratiqué dans quatre cas fut négatif.

La lésion maculaire siégeait du même côté que l'excavation physiologique, et aucune autre lésion ophtalmoscopique n'était découverte à l'examen du fond d'œil.

Dans ces cas, il est encore possible d'admettre une relation de cause à effet entre l'anomalie papillaire et la lésion maculaire.

d) LES MEMBRANES EPIPAPILLAIRES

COLLIER présentait en 1963 deux observations de membrane épipapillaire dont la présence coïncidait avec des lésions maculaires : rétinopathie angiospastique (obs. 1) et dégénérescence colloïde de la macula (obs. 2). Pour cet auteur, la membrane épipapillaire masquerait dans ces cas une fossette colobomateuse.

PAUFIQUE et M. BONNET présentaient en 1964 un autre cas de membrane épipapillaire et de lésions de type dégénératif de la macula. Il s'agissait là, il est vrai, d'une membrane épipapillaire géante qui s'accompagnait en outre d'autres anomalies : croissant pigmenté nasal supérieur, plis falciformes de la rétine temporale encadrant la macula à distance.

Nous n'avons retrouvé que trois fois une membrane épipapillaire associée à une atteinte maculaire. En effet, cette anomalie papillaire n'intéresse pas dans la grande majorité des cas le pédicule optique. Elle apparaît comme un voile blanc, mince, translucide, à bords nets et réguliers. Un secteur seulement, la moitié supérieure de la papille est recouverte par ce voile. Il paraît faire issue au centre de la papille, s'étale à partir de l'émergence des vaisseaux entre lesquels il se tend. Il recouvre ainsi un secteur plus ou moins grand de la rétine juxta-papillaire. Cet avent membraneux est sur un plan nettement antérieur au plan rétinien et projette sur lui une ombre portée. Les vaisseaux rétiens sont vus par transparence à travers ce voile qui est lui-même avasculaire. Nous pensons qu'elle n'entraînerait une maculopathie que dans le cas où le tissu glial (persistance de la papille de Bergmeister) qui l'engendre, persisterait non seulement sur un plan prérétinien, mais aussi à l'intérieur du nerf optique.

OBSERVATION 37

G... Claire, 9 ans (31-5-1954).

Cette enfant est adressée à la consultation du Docteur BONAMOUR le 13-12-1963 pour baisse de l'acuité visuelle à l'œil droit.

1° O. D. : Acuité visuelle inférieure à 1/20° non améliorable.

Champ visuel non fait.

Segment antérieur normal.

Au fond d'œil on découvre (fig. 5, planche 2) :

— Une membrane épipapillaire typique, mais épaisse, recouvrant le quart temporal supérieur de la papille. Ce voile est tendu par les vaisseaux rétiens supérieurs que l'on aperçoit avec difficulté.

— Une cicatrice pigmentée maculaire.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.

Fond d'œil normal.

Un bilan de choroïdite a été pratiqué et fut rigoureusement négatif.

En résumé : Membrane épipapillaire et cicatrice maculaire.

OBSERVATION 38

A... Jeanne, 33 ans (12-10-1932).

Malade adressée à la consultation du Docteur BONAMOUR pour un discret syndrome maculaire droit, le 6-2-1965.

1° O. D. : Acuité visuelle = 9/10° faible.

Segment antérieur normal.

Champ visuel normal.

A l'examen ophtalmoscopique on note :

— Une membrane épipapillaire typique de siège temporal supérieur.

— Une dégénérescence maculaire avec migration pigmentaire.

2° O. G. : Acuité visuelle = 10/10° sans correction.
Champ visuel et fond d'œil normaux.

En résumé : Membrane épipapillaire et dégénérescence maculaire.

OBSERVATION 39

D... Daniel, 32 ans (13-2-1933).

Ce malade est adressé à la consultation du Docteur BONAMOUR le 5-2-1965 pour trouble visuel de l'œil gauche apparu quelques mois auparavant. A l'examen :

1° O. D. : Acuité visuelle = 10/10°.
Champ visuel et fond d'œil normaux.

2° O. G. : Acuité visuelle = 5/10° non améliorable.
Champ visuel : élargissement de la tache aveugle dessinant un scotome central. Celui-ci progresse vers le point de fixation qu'il n'atteint pas.

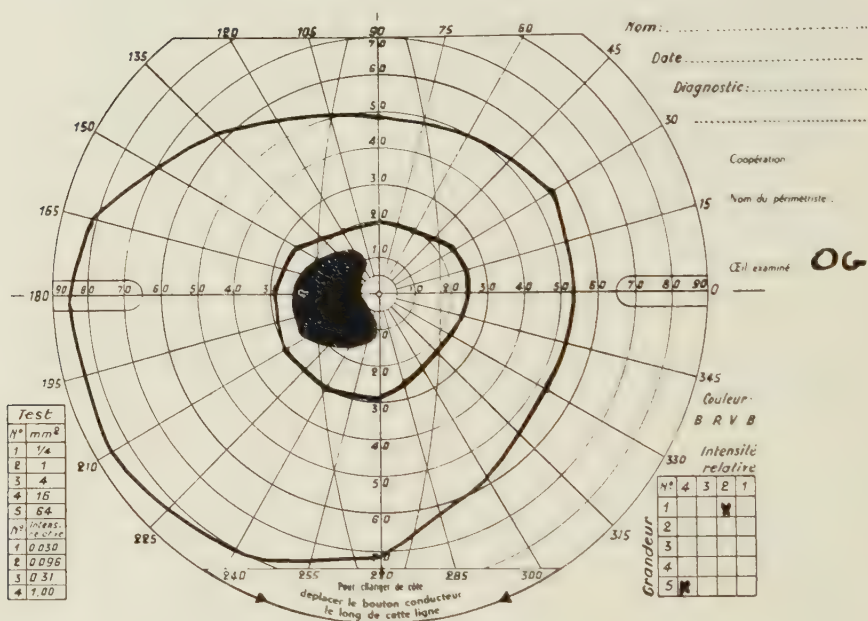


Figure 33

Scotome positif au carton d'Amsler.

Au fond d'œil il existe :

- Une petite anomalie papillaire des vaisseaux dont l'émergence est nettement nasale. En outre il existe à la partie temporale supérieure de la papille une petite membrane épipapillaire très nette tendue par une bifurcation vasculaire. La partie temporale de la papille est de coloration plus blanche que le reste, mais avasculaire, sans fossette colobomateuse et sans croissant.

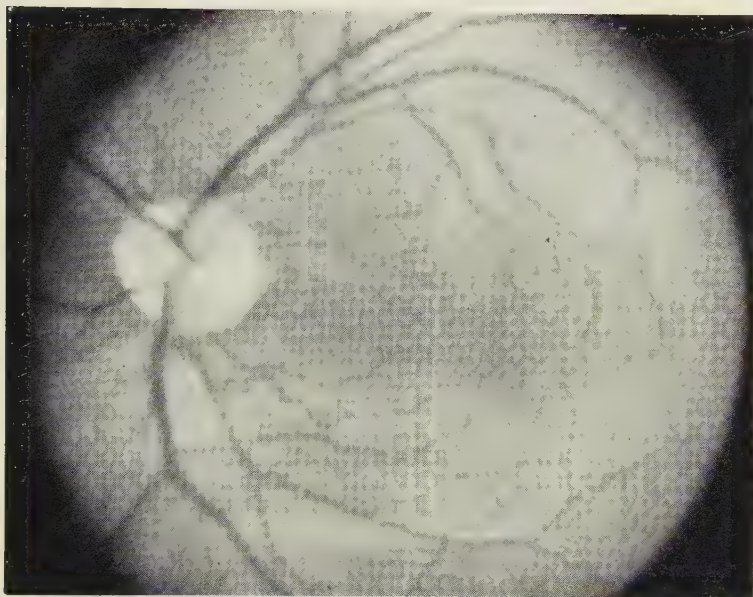


Figure 34

- La région maculaire est le siège d'un œdème diffus avec déplacement parallactique des vaisseaux, mais sans exsudat.
Un bilan de choroïdite est demeuré négatif.

En résumé : Dysversion papillaire et membrane épipapillaire et œdème maculaire.

Dans les 3 cas, il s'agissait de sujets jeunes, chez qui un bilan de choroïdite fut négatif. Dans le premier cas, la maculopathie était une lésion ancienne, ainsi que dans le deuxième cas. Dans le troisième cas il s'agissait d'un œdème maculaire diffus s'accompagnant d'un scotome central.

Tableau

Observations	Œil	Age	Sexe	Type de malformation	Localisation
Cas 2	OD	41	F	Fossette col.	Temporale
Cas 3	OD	48	H	«	«
Cas 4	OG	60	H	«	Temp. sup.
Cas 5	OG	11	H	A. ciliorét.	Temporales
Cas 6	ODG	38	H	Dysversion pap.	Inversion
Cas 7	OG	15	F	Fossette col.	Temporale
Cas 8	OG	38	F	«	Temp. inf.
Cas 9	OG	23	F	«	Temporale
Cas 10	OD	12	H	«	«
Cas 11	OD	63	F	«	Tem. sup.
Cas 12	OD	15	F	«	Temporale
Cas 13	OD	45	F	«	Temp. sup.
Cas 14	OD	13	H	«	Temporale
Cas 15	OD	34	H	«	«
Cas 16	OD	11	F	«	Temp. inf.
Cas 17	OG	27	H	«	Temporale
Cas 18	OD	39	H	Dysvers. pap.	Inversion
Cas 19	OD	18	H	«	«
Cas 20	OG	42	F	«	«
Cas 21	OD	52	F	«	«
Cas 22	OD	8	F	«	«
Cas 23	OD	55	F	«	«
Cas 24	ODG	64	F	Dysv. + Crois.	«
Cas 25	OG	67	H	Dysversion	«
Cas 26	OD	35	F	A. ciliorétin.	Temp. inf.
Cas 27	OD	36	F	«	Temp. inf.
Cas 28	OD	39	F	«	Temporale
Cas 29	OG	47	H	«	«
Cas 30	OD	23	F	Excavation phys.	Temporale
Cas 31	OG	35	H	«	«
Cas 32	OD	35	F	«	«
Cas 33	OD	16	H	«	«
Cas 34	OD	52	F	«	«
Cas 35	OG	53	F	«	«
Cas 36	ODG	12	H	«	«
Cas 37	OD	9	F	Membrane épipap.	
Cas 38	OD	33	F	«	
Cas 39	OG	32	H	«	
Cas 40	OG	75	F	A. cilior. + Crois.	Temporale

récapitulatif

A. V.	Réfraction	Champ visuel	Maculopathies	Anomalies associées
2/10	Emmétrope	Scot. Cent.	Amblyope	A. Ciliorét.
2/10	Hypermétrope	Scot. arcif.	«	
Q	Emmétrope		«	
Q	Hypermétrope		«	
2/10	Myope	OD Scot. cent. OG Scot. arcif.	«	
2/10	Emmétrope	Scot. cent.	Rét. ser. cent.	A. Ciliorét.
1/10f	«	Scot. cent.	Pseudo trou	
Q	Myope	Rét. temp.	«	
1/20	Emmétrope	Scot. arc. + amp. sup.	Dégénérescence	
1/10	«		«	
Q	«		Pseudo trou	Croissant
1/20	«		«	Cône papil.
1/10	«		Exsudat étoilé	
4/10	«		Œdème maculaire	
7/10	«	Scot. paracen.	«	
9/10	«	Scot. arc.	«	
10/10	«	Scot. cent.	Rét. ser. cent.	A. ciliorét. ex. physio.
4/10	Myope		Pseudo trou	Pseudo albinisme nasal
2/10	«	Scot. cent.	«	
3/10	Emmétrope	R.A.S.	Dégénérescence	
2/10	«		«	
1/10	Myope		Hémorragie mac.	
1/10	«		Pseudo trou	
Q	Astigmat	Scot. cent.	Dégénérescence	
7/10	Emmétrope		«	
4/10	Myope	Elar. tache av. rét. CV per.	Rét. ser. cent.	
6/10	«	R.A.S.	Pseudo trou	
9/10	Emmétrope	Scot. cent.	Œdème mac.	
1/10	Emmétrope	Scot. cent.	Dégénér. mac.	
10/10	«	«	Œdème mac.	
6/10	Astigmat	«	Hémorragie mac.	
2/10	«	Rét. CV per.	Œdème mac.	
2/10	Emmétrope	Scot. cent.	Rét. ser. cent.	
		Rét. CV per.		
Q	«	Scot. cent.	Pseudo trou	
2/10	«	Scot. cent.	Disque vitel.	
1/20	«		Cicatrice mac.	
9/10f	«	R.A.S.	Dégénér. mac.	
5/10	«	Elarg. T. aveug.	Œdème mac.	
Q	«	Rét. CV per.	Dégénér. mac.	

IV — INTERET CLINIQUE

DEDUCTIONS PRATIQUES

S'il nous a paru intéressant d'attirer à nouveau l'attention sur certains faits connus (fossettes et atteintes maculaires) et signaler d'autres faits moins connus (dysversions papillaires, artères ciliorétiniennes, excavations papillaires, membranes épipapillaires et atteintes maculaires), c'est que ces associations nous paraissent présenter plus qu'un intérêt théorique. En effet sur le plan clinique, la connaissance de ces associations et des corrélations entre papille et macula permettrait d'éviter des erreurs de diagnostic et par conséquent des erreurs thérapeutiques.

A — AU POINT DE VUE FONCTIONNEL

1° Le glaucome chronique simple peut, nous l'avons vu, réaliser des altérations campimétriques identiques à celles des malformations papillaires. Le diagnostic n'est pas toujours facile d'autant que la notion anomalie papillaire reconnue dans l'enfance n'est pas constamment présente.

Il est absolument indispensable de s'entourer de précautions avant d'éliminer l'hypothèse d'un glaucome chronique : une courbe de tonus nycthéral, des tests de provocation, un examen gonioscopique doivent être pratiqués.

L'examen ophtalmoscopique, s'il montre l'anomalie papillaire, ne permet pas d'éliminer l'hypothèse d'une hypertonie, car le déjet nasal des vaisseaux, signe du glaucome débutant, peut se rencontrer aussi bien dans les fossettes colobomateuses que dans les dysversions papillaires et les excavations profondes. Ces dernières sont en pratique comme en théorie, faciles à différencier d'une excavation glaucomateuse dont on connaît les caractères : excavation d'abord plus marquée dans le secteur temporal de la papille, débutant dès le rebord scléral, s'accompagnant presque toujours d'atrophie. Le déjet nasal des vaisseaux, signe classique de glaucome, n'est pas toujours facile à différencier d'une émergence nasale des vaisseaux sur la papille.

Glaucome chronique simple et anomalie papillaire coexistent parfois et il est bien difficile de dire, dans ces cas, quelle est la part de l'un ou de l'autre dans les manifestations fonctionnelles.

OBSERVATION 40

W... Maria, 75 ans (1890).

Malade adressée au Docteur BONAMOUR le 12-2-1965 pour baisse visuelle et glaucome chronique simple.

1° O. D. : Acuité visuelle = 3/10° non améliorabile.

Segment antérieur normal.

Tonus oculaire à 25 (vérifié à plusieurs reprises).

A la gonioscopie : angle iridocornéen ouvert sur 360°.

Au fond d'œil : papille discrètement atrophique. Pas de lésion choriocornéenne maculaire.

2° O. G. : Acuité visuelle inférieure à 1/10° non améliorabile.

Segment antérieur normal.

Tonus oculaire à 27.

A la gonioscopie angle iridocornéen ouvert sur 360°.

Le relevé du champ visuel ne montre pas de scotome central, mais un rétrécissement du champ visuel temporal supérieur.

L'examen du fond d'œil montre :

- Une lésion maculaire dégénérative type pseudo trou de la macula.
- La papille est discrètement décolorée comme à droite, mais présente en outre, un croissant temporal pigmenté d'où émerge une volumineuse artère ciliorétinienne qui se divise en deux branches entourant la macula.

En résumé : Glaucome chronique simple, artère ciliorétinienne gauche et pseudo trou maculaire gauche.

2. Il est rare que l'aspect du champ visuel puisse en imposer pour un syndrome chiasmatique, les anomalies papillaires qui nous intéressent étant rarement symétriques.

Cependant LEOPOLD note que, si les dysversions papillaires sont bilatérales et symétriques, on peut observer une hémianopsie bitemporale soit totale soit quadrantale. Ce déficit campimétrique se distingue de celui observé dans le syndrome chiasmatique par un seul point, mais d'importance capitale : dans ce dernier cas, lorsque la néoformation causale évolue, le déficit commençant par le quadrant temporal supérieur s'étend au quadrant temporal inférieur, puis franchit la ligne médiane dans le champ inféronasal ; il atteint en tout dernier le champ supéronasal. En cas d'anomalie papillaire, le déficit passe progressivement du champ temporal supérieur au champ nasal supérieur, sans intéresser les quadrants inférieurs.

3. Il est plus rare encore que l'aspect ophtalmoscopique et le déficit périmétrique fassent porter le diagnostic erroné de Névrite rétrobulbaire.

Dans notre observation numéro 2, la présence d'une fossette colobomateuse avait été négligée ou méconnue, et la pâleur de l'excavation colobomateuse avait été attribuée à une névrite rétrobulbaire, symptomatique de sclérose en plaques.

Le scotome central et le rétrécissement du champ visuel périphérique s'observant aussi bien au cours de la sclérose en plaques que comme signe accompagnateur d'une fossette colobomateuse ne tranchaient pas le problème.

Un examen attentif de la papille et le test évolutif (classiquement par poussées suivies de récupération dans la sclérose en plaques) lorsque un doute persiste, doit faire faire le diagnostic.

B — AU POINT DE VUE ORGANIQUE

Le diagnostic de la lésion maculaire est aisé. Le seul problème est de savoir la rattacher à sa cause.

La lésion maculaire peut revêtir divers type mais ne prend jamais l'allure d'une lésion inflammatoire.

Parmi nos 33 sujets porteurs de maculopathies et de malformations papillaires à minima :

- 18 présentaient un œdème maculaire (13 avec aspect de pseudo trou, 5 simple œdème diffus grisâtre).

- 4 représentaient une rétinite séreuse centrale.

- 1 sujet était porteur d'un kyste vitelliforme central.

- Dans 2 cas seulement existait une hémorragie maculaire.

- Chez 8 malades on notait une dégénérescence maculaire.

1. La lésion la plus fréquemment rencontrée est donc l'œdème de la région maculaire, circonscrit, atteignant parfois en dedans la papille. Cet œdème est parfois profond, il soulève alors la rétine centrale qui prend une teinte sombre uniforme, un aspect succulent.

Dans d'autres cas, il s'agit d'un œdème superficiel, n'intéressant que

les couches cérébrales de la rétine et s'arrêtant comme elle au bord de la fovea. Cet œdème pâle, en « couronne de boulanger », dessine un bourrelet saillant autour de la fovea qui paraît plus rouge : on a alors l'impression d'un trou maculaire.

2. Alors que la plupart des publications font mention de rétinite séreuse centrale associée à une fossette colobomateuse (KRANENBURG 10 cas sur 24 observations) nous ne retrouvons que 4 fois l'aspect typique de cette affection (observation 7-18-27-34).

Il s'agit alors d'un soulèvement bulleux du pôle postérieur saillant de deux à trois dioptries. Les vaisseaux rétinien à destinée maculaire prennent un court sinueux et soulignent le contour de ce kyste. Sa dimension est variable, de un à deux diamètres papillaires. De petites taches jaunâtres, exsudatives soulignent parfois le contour inférieur de la saillie. On observe quelques fois le long des vaisseaux périmaculaires, dans l'aire kystique, des petites hémorragies et des exsudats.

3. Un de nos jeunes patients (observation 36) présentait un kyste vitelliforme bilatéral de la macula, alors qu'il existait, sur les deux papilles, une excavation physiologique extrêmement profonde. La relation de cause à effet n'est peut-être pas certaine, mais il serait intéressant de rechercher, chez ces sujets jeunes, porteurs de kystes vitelliformes maculaires, s'il n'existait pas une discrète anomalie papillaire associée.

4. Plus fréquents sont les aspects dégénératifs maculaires. Ils ne revêtent aucun caractère particulier : il s'agit de zones atrophiques, pâles chamois, à pigmentation brun, noirâtre, irrégulière. Dans quelques cas des hémorragies et exsudats de petite taille complètent le tableau.

Dans de rares cas (KRANENBURG 11 cas) on note une véritable dégénérescence colloïde avec ses taches jaunes, brillantes, granuleuses, ponctuant la surface maculaire.

Ces aspects dégénératifs peuvent être considérés comme des formes séquellaires de l'œdème maculaire et ne s'accompagnent pas toujours d'importante baisse de l'acuité visuelle (observations 26 - 38).

Si aucun aspect maculaire n'est très caractéristique, deux faits plaident en faveur de l'étiologie « papillaire » de ce type de maculopathie.

— Le premier est, nous l'avons vu, l'absence de foyer de choroïdite associé à la maculopathie ainsi que l'absence de signe inflammatoire uvéal ou antérieur (pas de trouble du vitré, pas de Tyndall de l'humeur aqueuse, pas de Descémétite). La négativité des bilans de choroïdite plaide en faveur de l'absence d'une étiologie infectieuse (bien que cet argument soit discutable : on sait en effet combien ces bilans sont décevants en pratique).

— Le deuxième fait caractéristique, de plus de valeur, est l'âge d'apparition de ces maculopathies. En effet, parmi nos quarante cas d'anomalies papillaires et maculopathies fonctionnelles ou ophtalmoscopiques.

12 sujets étaient âgés de moins de 20 ans.

14 sujets avaient entre 20 et 40 ans.

9 sujets avaient entre 40 et 50 ans.

5 sujets seulement étaient âgés de plus de 50 ans.

Nous ne voulons pas dire que l'anomalie papillaire soit toujours la seule cause de lésion maculaire : elle peut n'être qu'un facteur prédisposant à une lésion maculaire déclenchée par un phénomène pathologique péri-statique.

Chez ces sujets porteurs de ce « couple pathologique » il faut savoir ne pas prolonger les bilans souvent inutiles. Surtout il faut savoir limiter la thérapeutique à une corticothérapie locale (instillation de collyres ou injections intraténionienne) ou générale qui n'a pour but que d'atténuer la réaction exsudati-maculaire.

CONCLUSIONS

I. Papille et macula sont unies par le faisceau papillo-maculaire dont les fibres occupent une surface triangulaire dans le secteur temporal de la papille.

II. Lors de la papillo-genèse, le développement anormal de ce secteur papillaire retentit sur les fibres du faisceau papillo-maculaire qu'il fragilise, entraînant parfois une dégénérescence rétrograde.

III. Les anomalies papillaires à minima susceptibles d'entraîner des lésions maculaires sont avant tout les fossettes colobomateuses, puis les dysversions papillaires, les artères ciliorétiniennes, les excavations physiologiques anormalement profondes, plus rarement les membranes épipapillaires.

IV. La macula est alors le siège de lésions d'aspect divers : œdème maculaire, rétinite séreuse centrale, lésions dégénératives ou cicatricielles.

V. Il faut, chez les sujets porteurs de l'association malformation papillaire à minima-maculopathie, limiter la thérapeutique à une corticothérapie locale ou générale.

Le Président de la Thèse :

L. PAUFIQUE

VU et Permis d'imprimer
LYON, le 15 novembre 1965.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
P. LOUIS.

VU, le Doyen :
Pour le Doyen,
L'Assesseur,
M. LEVRAT.

BIBLIOGRAPHIE

- AMALRIC, BESSOU et FARENC** : Anomalies du faisceau papillo-maculaire.
Soc. d'Opht. du Midi, mars 1964.
- AMSLER M.** : Earliest symptoms of diseases of the macula.
British J. Opht. 1953, **37**, p. 521.
- ANDERSEN O. C.** : Grubenbildungen auf der Papille mit Gesichtsfeldausfällen.
Klin. Monatsbl. Augenh 1963, **122**, p. 159.
- ANDERSON** : Congenital hole in the optic nerve.
Trans. Ophth. Soc. U. K. 1934, **54**, p. 621.
- BAILLART J. P.** : Les affections de la macula.
Ed. Masson, 1961.
- BERLER et MAC NAIR J. M.** : An unusual hole in the optic disc.
Am. J. Ophth. 1963, **56**, p. 139.
- BOHRINGER. H. R.** :
Soc. Suisse d'Opht. Zurich, 1949, **21**, p. 2.
- BONAMOUR G. BIGONNET et ETIENNE R.** : Fossette colobomateuse et malformations associées.
Bull. Soc. Opht. France 1950, p. 531-535.
- BONAMOUR G. et GAILLOT** : Les artères ciliorétiniennes.
Conf. Lyonnaises d'Opht. de France 1956, **N° 20**.
- BONAMOUR G.** : Amblyopie et malformations papillaires à minima.
Bull. Soc. Opht. de France 1956, **8**, p. 784-795.
- BONAMOUR G.** : De quelques malformations « à minima » de la papille et leur intérêt clinique.
Compte rendu Institut Barraquer 1958, p. 14.
- BONAMOUR G.** : Maculopathies acquises et malformations papillaires « à minima ».
Bull. Soc. Opht. de France 1964, **4**, p. 417-420.
- BREGEAT et JUGE** : Champ visuel et Nerf optique.
Année thérapeutique en Opht. 1960, **XI**, p. 165.
- BRUCKENER et FIELD** : Beitrag zum Symptomenjcomplex der Chorioretinitis centralis serosa.
Ophthalmologica 1945, **109**, p. 281-317.
- BRUN F.** : Contribution à l'étude des Druses de la papille.
Thèse Lyon. 1963.
- CALHOUN F.** : Bilateral coloboma of the optic nerve
Arch. Ophtal. 1930, **3**, p. 71-79.
- CALMETTES et DEODATTI** : Verrucosités yalines de la papille et altérations du champ visuel.
Rev. Neuro-Ophtal. 1950, 22/5, p. 480-481.
- CAPOLONGO G.** : Chorioretinite séreuse centrale (type Masuda) avec fossette colobomateuse de la papille.
Arch. Ottal. 1951, **55**, p. 85-98.
- CARRERAS M. et BERMUDEZ BELZARES** : Foseta de la papila del nervio optico con alteraciones maculares asociadas.
Arch. Soc. Oftal. Hispano-Amer. 1954, **14**, p. 277-285.
- CARSTEN P.** : Über umschriebene Grubenbildung auf der Sehnerven en papille.
Zeitshr. f. Augenheilk. 1925, p. 79.

- CHINACLIA V. MORO F. et ROSSETTI D.** : A propos de l'étiopathogénie de la fossette colobomateuse du nerf optique avec particulière attention sur d'autres altérations oculaires ou générales associées.
Riv. Oto-Neuro Oftal. (Ital.). 1953, **28**, p. 207.
- COLLIER M.** : Les membranes épipapillaires dans leurs relations syndromiques.
Bull. Soc. Opht. France. 1963 **9-10**, p. 671-685.
- CRESPI** : Foseta papilar con lesion macular.
Soc. Oftal. Madrid. Ses. 3-2-1958
Arch. Soc. Ortal. Hisp. Amér. 1958, **18**, p. 346.
- DANIS M.** : Les anomalies congénitales du fond d'œil.
Ed. Masson. Paris. 1940. (Rapport S.F.O.).
- DEJEAN C., LEPLAT et HERVOUET F.** : L'embryologie de l'œil et sa teratologie.
Ed. Masson. 1958. (Rapport S.F.O.).
- DOLLFUS M. A.** : Un cas de fossette épipapillaire avec lésions maculaires associées.
Bull. Soc. Opht. France. 1948, p. 249-251.
- DUBOIS-POULSEN A.** : Le champ visuel. 1952. Ed. Masson (Rapport S.F.O.).
- DUKE-ELDER** : Text-Book of ophthalmology. 1954, T. III.
- ELSCHNIG** : — Das Colobom am Sehnerveneintritte und der conus nach unten.
Graefe Arch. Ophthal. 1900, **51**, p. 391-430
— Colobomes à minima et cônes papillaires.
Arch. für Augen. 1900, **61**, p. 49.
- FERRY A. P.** : Macular detachment associated with congenital pit of the optic nerve head.
Arch. of. Ophth. 1963, **70/3**, p. 346-357.
- FRANCESCHETTI A.** : Affections maculaires associées à des cavités ou fossettes de la papille.
Ophthalmologica (Bâle). 1944, **107**, p. 95.
- FRANCESCHETTI A., FRANÇOIS J., BÄBEL J.** : Les hérédo-dégénérescences choriorétiniennes.
Ed. Masson. 1963, p. 803.
- FRANÇOIS P.** : Verrucosités hyalines de la papille.
Annales oculis. 1949, Tome CLXXXII, p. 249-276.
- FRANÇOIS J. et VERRIEST** : Les druses de la papille.
Ophthalmologica. 1958, **136/5**, p. 288-321.
- GAILLLOT M.** : Les artères cilio-rétiniennes.
Thèse Lyon. 1956.
- GAREIS R.** : Grübenpapille mit Maculakyste.
Klin. Mbl. Augenheilk. 1958, **132**, p. 874-879.
- GRAETHER J. M.** : Transient amaurosis in one eye with simultaneous dilatation of retinal veins.
A.M.A. Arch. of Ophthal. 1963, **70/3**, p. 342-345.
- GREEAR J. N.** : Pits, or craterlike holes in the optic disk.
Arch. Of Opht. 1942, **28**, p. 467.
- HAGEDOORN A.** : Ein anatomischer Beitrag zur Frage der umschriebenen Grubenbildungen am Sehnerveneintritt
Arch. Augenheilk. 1928, **99**, p. 387-404.
- HALBERTSMA K. T. A.** : Coloboma papillæ et chorioidæ associated with changes at the macula.
Ophthalmologica. Bâle. 1952, **124**, p. 293-296.
— Craterlike Hole and Coloboma of the Disk associated with changes at the Macula.
Brit. J. of Ophth. 1927, **11**, p. 11.
- HERVOUET F.** : La rétine.
Leçons d'anatomie et de physiologie ophtalmologiques. Dulcis N°s 24 et 25.
- HOLLOWAY T. B.** : Hole in the disk associated with vibration of an overlying membrane.
Opht. Rec. 1915, **34**, p. 250.
- JAENSCH P.** : Umschriebene Grunbildung der Papille ohne ophthalmos kopischen Befund.
Z. Augenheilk. 1931, **74**, p. 162-165.
- JAMES R.** : Craterlike Hole in the Disk associated with changes at the Macula
Ophthal. Rev. 1913, **32**, p. 38-40.

- JANUS R. R.** : Craterlike hole in the disk associated with changes at the macula.
Ophthal. Rev. 1913, **95**, p. 145-148.
- JOHNSON A. W., SMITH J. L., HART L. M.** : Macular changes with pit of the optic disk.
Amer. J. Ophthal. 1963, **55**, p. 1.070.
- KOHNE** : Umschriebenen Grubenbildung in Bereich eines Kolobom am Sehnerveneintritte.
Zeit. f. Augen. 1916, **36**, p. 212.
- KRANENBURG E. W.** : Craterlike holes in the optic disk and central serous retinopathy.
Thèse Amsterdam 1959.
— Craterlike holes in the optic disk and central serous retinopathy.
A.M.A. Arch. of Ophth. 1960, **64**, 6, p. 912-914.
- LAUBER H.** : Klinische und anatomische Untersuchungen über lochformige partielle Kolobome des Sehnerven.
Ztschr. Augenh. 1909, **21**, p. 494.
- LEOPOLD Ph.** : Les Croissants et les Dysversions de la Papille.
Conférences Lyonnaises d'Opht. 1960, N° 50.
- LOHLEIN W.** : A propos de l'ectasie nasale du fundus, associée au croissant supérieur et inférieur.
Klin. Mbl. Augenheilk. 1934, **93**, p. 439-446.
- LOHLEIN W.** : Erbliche Fehlbildungen als Ursache verminderter widerstands fähigkeit vom Standpunkt des Augenarztes.
Graefes Arch. Ophth. 1937, p. 434.
- LOWENSTEIN** : Un phénomène non encore décrit dans le vitré en relation avec une excavation congénitale de la papille.
Klin. Mon. F. Augenheilk. 1936, **97**, p. 607.
- MANN I.** : Developmental abnormalities of the eyes.
London Brit. Med. Ass. 1957.
- PAUFIQUE L. et ETIENNE R.** : Contribution à l'étude de la fossette colobomateuse de la papille.
Ann. Ocul. 1949, **182**, 605-616.
- PAUFIQUE L. et BONAMOUR G.** : Les membranes épipapillaires congénitales.
Clin. Opht. 1951, **1**, 6.
- PAUFIQUE L., BONNET M. et VINCENT P. E.** : Membrane épipapillaire géante, pli falciforme de la rétine et maculopathie.
Bull. Soc. Opht. France. 1964, **10**, p. 834.
- JAYNE B.** : Coloboma of the Optic Nerve in the human Embryo.
Amer. J. Ophthal. 1941, **24**, p. 395-402.
- PERKINS** : Anomalies congénitales du nerf optique avec déficits du champ visuel.
Brit. Jr. Ophthal. 1955, 39/10.
- PETERSEN** : Fossettes et trous en forme de cratères de la papille.
14^e Congrès d'Ophtal. du Nord. Copenhague. Juin 1957.
In Acta Ophth. 1958, **36**, p. 435-443.
— Drusen de la papille avec attente du champ visuel.
Acta ophtalmologica. 1957, 35/4, p. 243-272.
- POLLIOU P.** : Cécité intermittente unilatérale avec anomalie de la papille chez un adolescent.
Bull. Soc. Opht. France. 1963, 63/4, p. 196-199.
- PREDIGER** : Ein Fall von angeborenen umschriebenen Grubenbildung an der Papilla.
Zeit. f. Augenheilk. 1909, **21**, p. 308.
- RAIMONDO** : Considérations sur le scotome arciforme.
Ann. Oculist. 1959, **6**, p. 401-415.
- REGENBOGEN L., STEIN R., LAZAR M.** : Macular and juxtapillar serous detachment associated with pit of the optic disk.
Ophtalmologica. 1964, **148**, p. 247-251.
- REIS W.** : Ein wenig bekannte typische Missbildung am Sehnerveneintritt.
Z. Augenheilk. 1908, **19**, p. 505-528.
- REMARK** : Ein Fall von Kolobom der Sehnerven.
Central Prakt. Aug. 1884, **8**, p. 225.
- ROSEN** : Craterlike holes in the optic disk.
British J. of Ophth. 1948, **32**, p. 465.

- ROVEDA J. M. et SALLERAS A.** : Malformations papillaires et champ visuel.
Arch. Ophth. Buenos-Aires. 1951, 26/10, p. 453-459.
- ROUHER F. et CANTAT M. A.** : La papille.
Leçons d'anatomie et de physiologie ophtalmologiques Dulcis N° 2.
- RUCKER** : Défauts bitemporaux des champs visuels, résultant d'anomalies de la papille.
Arch. Ophth. 1946, 35/5, p. 546-554. In Ann. d'Ocul. 1947, p. 64.
- SEEFELDER R.** : Ein pathologisch-anatomischer Beitrag zur Frage der Kolobom und umschriebenen Grubenbildungen am Sehnerveneintritt.
Graefe Arch. Ophthal. 1915, 90, p. 129-137.
- STOOD** : Zur Kasuistik der Missbildungen an der Sehnerven Papille.
Klin Monat. f. Augen. 1884, 22, p. 285.
- STREIFF E. B.** : Affections maculaires associées à des cavités ou fossettes de la papille.
Ophtalmologica (Bâle). 1944, 107, p. 90-95.
Ophtalmologica (Bâle). 1945, 109, p. 271.
- SUGAR H. S.** : Congenital pits in the optic disk with acquired macular pathology.
Am. J. Ophthal. 1962, 53, p. 307-311.
Am. J. Ophthal. 1964, 57, p. 833-835.
- TERRIEN et PETIT** : Excavation énorme congénitale de la papille.
Arch. d'Ophth. 1901, 21, p. 405.
- THOMSEN E. et BALLANTYNE A. J.** : Quelques anomalies congénitales de la papille.
Trans. ophth. soc. U. K. 1903, vol. 23.
- TOMMASI M.** : Exposés anatomo-cliniques de pathologie du système nerveux.
Cahiers médicaux Lyonnais. 1962, T. 38, 11.
- TYSON M. D.** : Craterlike cavities in the optic disk.
Am. J. of Ophth. 1927, 10, p. 239.
- VAN DUYSSE et VAN LINT** : Excavations atypiques colobomateuses de la papille.
Arch. d'Ophth. 1920, vol. 37, p. 155.
- VAUTHIER D. et ZANEN J.** : Fossettes papillaires.
Bull. Soc. Belge Ophtal. 1955, 110, p. 162-169.
- VEIRS** : Inversion papillaire et champ visuel.
Am. J. of Ophth. 1951, 34, 11, p. 1.956.
- VON SZILY** : Zur Morphographie der Papilla nervi optici.
Centr. prakt. Aug. 1888, 11, 1.
- VON WINNING** : Fossette papillaire congénitale et dégénérescence maculaire.
Soc. Néerlandaise d'Ophtalm. Réunion des 6 et 8 juin 1947 à Leiden.
- WALSH** : Clinical neuro-ophtalmology.
Ed. Williams et Wilkins. Baltimore. 1947.
- WESSELY K.** : Stene die angeborenen umschriebenen Grubenbildung in Beziehung zur opticociliären bzw cilioretinalen. Gefassanastomosen
Arch. f. Aug., 1909, 64, p. 98.
- WIETHE T.** : Ein Fall von angeborenen Difformität der Schnerven-papille.
Arch. f. Augenh. 1882, 11, 14.
- WILBURG RUCKER** : Dépressions bitemporales du C. V. dues à des anomalies du développement des papilles.
Arch. of Ophth. 1946, 35, p. 456-554.
- ZEEMAN** : Quelques affections des arères ciliaires.
Bull. Soc. Belge d'Opht. 1946, 84, p. 84.
- ZIERING** : Conus heterotypicus papillaires et parapapillaires.
KI Mbl Augenheik 1936, 97, p. 169-184.

